



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

“PSEUDOQUISTE MECONIAL: INFORME DE UN CASO”

TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE
SUBESPECIALISTA EN NEONATOLOGÍA

PRESENTA:
DR. JOSÉ MARTÍN LÓPEZ AMÉZQUITA

TUTORES:
**DR. CARLOS LOPEZ CANDIANI
DRA. SARA ALEJANDRA SOLORZANO MORALES.
DR. HECTOR MACÍAS AVILES**





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.


"PSEUDOQUISTE MECONIAL: INFORME DE UN CASO"



DR. JOSÉ NICOLÁS REYNÉS MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DE DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. CARLOS LÓPEZ CANDIANI
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE LA ESPECIALIDAD EN
NEONATOLOGÍA.



DR. CARLOS LÓPEZ CANDIANI

TUTOR DE TESIS



DRA. SARA ALEJANDRA SOLÓRZANO MORALES.

CO-TUTOR DE TESIS



DR. HÉCTOR ALBERTO MACÍAS AVILÉS

CO-TUTOR DE TESIS

ÍNDICE

Introducción.....	1
Antecedentes.....	2
Definición del problema.....	2
Epidemiología.....	3
Fisiopatología.....	4
Diagnóstico.....	4
Diagnóstico diferencial.....	5
Marco teórico.....	6
Planteamiento del problema.....	6
Justificación.....	6
Objetivo general.....	7
Objetivos específicos.....	7
Tipo de diseño.....	7
Reporte de caso clínico.....	8
Discusión.....	10
Conclusiones.....	14
Anexos (Tabla 1).....	15
Anexos (Fotos).....	16
Anexos (Diagrama 1).....	20
Bibliografía.....	21

INTRODUCCIÓN:

El pseudoquistemeconial (PSM) es una patología rara con pocos casos reportados en la literatura y que en varias ocasiones se ha confundido con la peritonitis meconial tipo quística. (1,2).

El pseudoquiste meconial consiste en una porción del intestino dilatada llena de meconio que tiene una capa de músculo liso conectando al quiste con el intestino normal. Por ello, el pseudoquiste debe de ser diferenciado basándose en los hallazgos radiológicos e histopatológicos.

(1,2).

Se considera que la incidencia del pseudoquiste meconial es similar a la de la peritonitis meconial debido a que su fisiopatología es muy parecida, sin embargo hay poca información reportada en la literatura sobre pseudoquiste meconial, edad de presentación y predominio de género. Tomando en cuenta la etiología y fisiopatología del pseudoquiste meconial se sabe que la principal causa es por atresia intestinal secundaria a un insulto vascular por vólvulus intestinal fetal al final del primer y principios del segundo trimestre por lo que la edad gestacional a la que se presenta el pseudoquiste meconial es entre la 8 y 20 semanas de gestación. (3)

La peritonitis meconial es una entidad diferente al pseudoquiste meconial ya que es una peritonitis química causada por perforación intestinal con extravasación intraperitoneal de meconio estéril *in utero*. Cuando las asas del intestino inflamado se fijan, la peritonitis meconial puede dar lugar a la formación de una cavidad quística intraperitoneal con una pared fibrosa formada con las asas intestinales adyacentes, resultando en lo que se denomina peritonitis meconial tipo quística.(4)

ANTECEDENTES

1. DEFINICIÓN DEL PROBLEMA A TRATAR

El pseudoquiste meconial (PSM) es una patología rara con pocos casos reportados en la literatura y que en varias ocasiones se ha confundido con la peritonitis meconial, por esta razón es muy importante conocer la fisiopatología de ambas enfermedades para poder entender su presentación y cuadro clínico para que de esta forma podamos realizar un adecuado abordaje diagnóstico y así brindar el mejor tratamiento posible. ^(2,5)

El pseudoquiste meconial está constituido por una pared intestinal adelgazada y dilatada con una capa muscular que continúa con la capa muscular del intestino delgado normal. La pared del pseudoquiste pierde su epitelio por inflamación crónica. Su etiología se ha asociado a la dilatación paulatina del intestino por atresia, disminución del flujo sanguíneo intestinal en relación a vólvulos, invaginación o inflamación después de una perforación intestinal. ⁽⁵⁾

La peritonitis meconial (PM) fue descrita por primera vez en 1761 por Morgani y en 1838 Simpson amplió su descripción, definiéndola como una reacción inflamatoria de origen químico, estéril, del peritoneo visceral y parietal, asas intestinales y mesenterios, producida por una perforación intestinal prenatal. ^(1,6,7)

En la década de los ochentas el ultrasonido permitió realizar el diagnóstico prenatal, con lo cual disminuyó la mortalidad de 50% a 11%, facilitando la planeación quirúrgica prenatal en el 50% de los casos. ⁽²⁾

En la etapa fetal la secreción de bilis y la deglución de líquido amniótico se inician a las 12 y 13 semanas de gestación respectivamente ⁽¹⁶⁾. El meconio empieza a transitar hacia el íleon en la semana 16. Si el intestino delgado se perfora antes de que el meconio alcance el íleon, el intestino se interrumpirá en ese sitio y se comportará como atresia; pero si la perforación ocurre después de que el meconio alcance el íleon, el meconio se introducirá a la cavidad peritoneal causando una peritonitis meconial. ⁽⁴⁾

En contraste con el pseudoquiste meconial, la peritonitis meconial (PM) es de naturaleza química estéril causada por perforación intestinal con extravasación de meconio *in utero*. Puede ocurrir tempranamente (16 a 20 SDG) o tardíamente varias horas previas al nacimiento. ^(2,8). La PM puede

ser de tres tipos de acuerdo a su histopatología: tipo 1 fibroadhesiva, tipo 2 quística y tipo 3 generalizada según Lorimer et al. (**Tabla 1**). Los hallazgos en cada uno de los tipos van en relación al tiempo de la perforación durante la vida fetal. La tipo fibroadhesiva es aquella que produce una reacción fibroblástica, que puede sellar el sitio de la perforación. El tipo generalizado ocurre en el periodo perinatal en donde la perforación causa peritonitis química con múltiples adherencias fibrinosas en la cavidad abdominal. Si el sitio de perforación no se sella el meconio continuará saliendo a la cavidad peritoneal y el intestino seguirá inflamándose en un sitio fijo y formará una cavidad quística que contiene meconio, resultando así en el tipo quístico. (1,3)

2. EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia del pseudoquiste meconial estimada es de 1 por cada 30,000 nacidos vivos, con un rango de mortalidad que va de 11 al 50%. (3)

Se considera que la incidencia del pseudoquiste meconial es similar a la de la peritonitis meconial debido a que su fisiopatología es muy parecida, sin embargo hay poca información reportada en la literatura sobre pseudoquiste meconial, edad de presentación y predominio de género, ya que no se especifica en cuál género es más frecuente. Tomando en cuenta su etiología y fisiopatología se sabe que la principal causa es por atresia intestinal secundaria a un insulto vascular por vólvulus intestinal fetal al final del primer y principios del segundo trimestre por lo que la edad gestacional a la que se presenta el pseudoquiste meconial debe ser entre la 8 y 20 semanas de gestación. (3,9)

La atresia intestinal más frecuente es la atresia Yeyunoileal con una incidencia que va desde 1: 5000 a 1:14 000 recién nacidos vivos, de esta población una tercera parte son prematuros. En este tipo de atresia no existe una predilección por un género en específico lo cual se refleja de la misma forma en los reportes de casos sobre pseudoquiste meconial. (9)

En la década de los ochentas el ultrasonido permitió realizar diagnóstico prenatal, con lo cual disminuyó la mortalidad, facilitando la planeación quirúrgica prenatal en más de la mitad de los casos. (2) La mortalidad puede ser tan alta como 60% en sitios en los que no se cuentan con los recursos para su manejo, sin embargo gracias al diagnóstico precoz y tratamiento oportuno que actualmente se realiza, los pacientes tienen una supervivencia de hasta el 90% (2,5). Es importante resaltar que entre 15 y 40% de recién nacidos con diagnóstico de peritonitis meconial o

pseudoquistes meconiales tienen íleo meconial lo que debe llevarnos a pensar en la posibilidad de que el paciente pueda tener fibrosis quística por lo que es importante descartar esta patología. (10)

3. FISIOPATOLOGÍA

La etiología del pseudoquiste meconial se ha asociado principalmente a atresia intestinal secundaria a un evento isquémico, disminución del flujo sanguíneo intestinal en relación a vólvulos, invaginación intestinal o a un proceso inflamatorio que se presenta después de una perforación intestinal, lo que lleva a la formación de una comunicación entre la pared del intestino y el pseudoquiste. (5)

El nombre de pseudoquiste meconial deriva de que el defecto no tiene epitelio ya que este se ha perdido por la respuesta inflamatoria. La presencia de músculo liso en la pared y la falta de epitelio en el pseudoquiste así como en la comunicación del mismo con el intestino proximal es una característica cardinal para diferenciar esta patología de la peritonitis meconial quística basado en ciertos aspectos histopatológicos. **(Tabla 2)** (2,5).

4. DIAGNÓSTICO

Con respecto al diagnóstico del pseudoquiste meconial hoy en día por medio del ultrasonido prenatal es posible observar un intestino ecogénico dilatado especialmente en el cuadrante inferior derecho, calcificaciones peritoneales e incluso el pseudoquiste. Lo que lleva a la sospecha de un pseudoquiste meconial vs una peritonitis meconial, sin embargo no es posible diferenciar estas patologías únicamente por medio del ultrasonido prenatal. (1, 4,11) Al nacimiento el cuadro clínico de obstrucción intestinal caracterizado por distensión abdominal, vómito de características biliares y ausencia de evacuaciones es clave para sospechar la enfermedad. Los estudios de imagen son una herramienta muy útil. Las calcificaciones intra-abdominales vistas en una radiografía simple anteroposterior tóracoabdominal o en un ultrasonido abdominal hacen sospechar en estas patologías. (11)

El diagnóstico definitivo del pseudoquiste meconial se obtiene por medio de una tomografía computada con medio de contraste que identifica la distribución de las calcificaciones y el sitio exacto de comunicación con el asa proximal (4,8,11). Una vez resecado el pseudoquiste meconial, su estudio histopatológico confirma el diagnóstico al identificar la presencia de células de músculo liso entremezcladas con fibrosis en una amplificación 40x (40 veces su tamaño real). Las fibras de

músculo se hacen evidentes con inmunohistoquímica por medio de identificación del anticuerpo anti músculo liso (aaml). Los anticuerpos anti músculo liso son proteínas producidas por el sistema inmune del organismo, que van dirigidas contra una proteína propia, la actina. La actina se encuentra en el músculo liso y en otros tejidos, especialmente en el hígado. Esta prueba detecta y mide la cantidad (título) de anticuerpos anti músculo liso (o anticuerpo contra la actina) en la sangre. (12,17)

Entre 15 y 40% de recién nacidos con diagnóstico de peritonitis meconial o pseudoquiste meconial tienen íleo meconial lo que debe llevarnos a pensar en la posibilidad de que el paciente pueda tener fibrosis quística por lo que dentro del abordaje diagnóstico es importante descartar esta patología por medio de tripsinógeno inmunoreactivo y si este tamizaje resulta positivo se deben realizar identificación de las mutaciones genéticas más frecuentes y cloros en sudor que confirmen el diagnóstico de fibrosis quística ya que el pronóstico y tratamiento a largo plazo se ve modificado. Se agrega al final esquema de abordaje diagnóstico para fibrosis quística (**Diagrama 1**) (10).

5. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Su principal diagnóstico diferencial es con la peritonitis meconial tipo quística, sin embargo el pseudoquiste meconial debe considerarse como diagnóstico diferencial cuando se observan quistes intraabdominales, incluso en ausencia de calcificaciones intraabdominales. (5) Los diagnósticos ultrasonográficos diferenciales de quistes intra-abdominales son extensos e incluyen duplicación intestinal quística, quiste mesentérico, quiste de colédoco, pseudoquiste meconial, quiste congénito del páncreas, quiste renal, uropatía obstructiva, quiste de uraco, ureterocele, quiste de ovario, hematometocolpos y lesiones tumorales como teratoma sacrococcigeo quístico. (5,6)

MARCO TÉORICO

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El siguiente reporte de caso es de gran interés debido a que su presentación es rara y poco frecuente por lo que es importante que se conozcan las principales características clínicas e imagenológicas del pseudoquiste meconial que lleven al diagnóstico del mismo, pero sobre todo este reporte de caso es de utilidad ya que permite identificar las diferencias ultrasonográficas, tomográficas, macroscópicas e histopatológicas entre esta patología y su principal diagnóstico diferencial que es la peritonitis meconial tipo quística.

JUSTIFICACIÓN

El objetivo de esta publicación es que el personal médico conozca las definiciones, fisiopatología, cuadro clínico del pseudoquiste meconial, así como las diferencias entre pseudoquiste meconial vs peritonitis meconial tipo quística ya que a pesar de que el abordaje diagnóstico es el mismo, la toma de decisiones finales es distinta e importante para determinar el tipo de intervención quirúrgica a la que se someterá el paciente, ya que a menor número de procedimientos realizados mejora el pronóstico.

Aunque ambas patologías son muy similares, el tratamiento es diferente, pues en el pseudoquiste meconial se realiza una sola intervención quirúrgica en contraste con la peritonitis meconial tipo quística en la que el manejo requiere de 2 tiempos quirúrgicos para permitir una evolución satisfactoria en el paciente, lo que implica mayor riesgo de infecciones, tiempo de recuperación, estancia intrahospitalaria y complicaciones asociadas.

De igual forma es importante para el neonatólogo considerar estas patologías como diagnóstico diferencial en pacientes con cuadro clínico de obstrucción intestinal y peritonitis, ya que aunque son poco frecuentes su identificación modifican de forma importante el manejo que se realizará.

OBJETIVO GENERAL

1. Describir el diagnóstico del pseudoquiste meconial para una adecuada planeación y manejo quirúrgico que eviten complicaciones como la perforación.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Identificar las diferencias tomográficas entre pseudoquiste meconial y peritonitis meconial tipo quística.
2. Identificar las diferencias histopatológicas entre pseudoquiste meconial y peritonitis meconial tipo quística.
3. Conocer las diferencias en el manejo quirúrgico entre pseudoquiste meconial y peritonitis meconial tipo quística.

TIPO DE DISEÑO

El tipo de diseño que se propone es un estudio de caso, observacional y descriptivo.

CASO CLÍNICO

Recién nacido a término 39.2 semanas de gestación por fecha de última menstruación. Madre 32 años gesta 2, cesárea 1, aborto 1 (anembriónico). Embarazo con adecuado control prenatal, 6 consultas en centro de salud. A las 37 semanas de gestación se realizó ultrasonido bidimensional y doppler en hospital de tercer nivel que reportó imagen quística abdominopelvica de 12x8x6 cm, contenido semisólido, aparentemente vascularizado, emitiendo impresión diagnóstica de hidrometrocolpos vs peritonitis meconial. **(Fig. 1a)**

Nació por cesárea, vigoroso, APGAR 8/8, peso 3285 gr, talla 48 cm. A los 5 minutos con dificultad respiratoria leve y desaturación de hasta 85%, por lo que se colocó oxígeno indirecto. Se observó abdomen globoso a expensas de masa abdominal de aproximadamente 20x15cm, discretamente móvil, con vasos de la pared abdominal visibles **(Fig. 1b)**. Debido a persistencia y progresión de dificultad respiratoria se decidió intubar, colocar sonda orogástrica y ayuno con soluciones a 70 ml/kg/d. A los 2 días de vida se tomó radiografía tóracoabdominal observando abdomen globoso que ocasionaba restricción torácica. En hemiabdomen inferior se observaba una opacidad que comprimía y desplazaba las asas intestinales en sentido superior con ausencia de gas distal en recto e imágenes lineales de densidad aumentada en relación a calcificaciones ubicadas en hipocondrio derecho. **(Fig 2a)**. Radiografía en decúbito supino con rayo horizontal observando un nivel hidroaéreo y por encima del gas contenido en la cavidad quística, se observaban imágenes dependientes de la cápsula del quiste que correspondían a calcificaciones. **(Fig. 2b)**.

Se corroboró por ultrasonido presencia de imagen quística que ocupaba la mayor parte del abdomen desde mesogastrio, ambos flancos e hipogastrio, medía aproximadamente en su diámetros mayores 9 x 7 cm, paredes delgadas, de contenido heterogéneo formando un nivel líquido- líquido con sedimento abundante que contenía imágenes ecogénicas probablemente calcificaciones. **(Fig. 3a)**. Posterior a la demostración del microcolon con medio de contraste hidrosoluble se realizó tomografía computada demostrando que la porción proximal del intestino grueso (ciego) y el apéndice cecal se encontraban desplazados hasta el hipocondrio derecho, adyacente a estas estructuras se observaban la porción terminal de íleon y el divertículo de Meckel que medía 14 mm de largo **(Fig. 4a)**. En una reconstrucción 3D se observó el asa aferente (proximal) llegando al íleon terminal **(Fig. 4b)**.

A los 3 días de vida pasó a quirófano y se realizó laparotomía exploradora encontrando una masa quística con líquido meconial y múltiples adherencias firmes. Se identificó divertículo de Meckel a 25

cm de la válvula ileocecal. Se resecaron quiste y divertículo de Meckel, en total 10 cm de intestino, dejando una ileostomía de dos bocas, la proximal a 75 cm del ángulo de Treitz y la distal a 10 cm de la válvula ileocecal. Presentó sangrado abundante ocasionando choque hipovolémico resuelto con cargas de solución fisiológica al 0.9%, transfusión de hemoderivados y apoyo aminérgico. Con la historia clínica, exploración física, estudios de imagen y hallazgos transoperatorios se estableció diagnóstico de Pseudoquiste meconial. Se envió la pieza a patología. El informe de su estudio fue: Imagen macroscópica que mostró sitio de unión del pseudoquiste con segmento de íleon (**Fig 5A**). Microscópicamente divertículo de Meckel con ileítis crónica ulcerada y presencia de células glandulares. Paredes meconiales con fragmentos de tejido fibroso con tejido de granulación, inflamación crónica y microcalcificaciones. (**FIG 5 B, C y D**).

Posterior a la intervención se mantuvo en ayuno por 2 semanas con nutrición parenteral, cuidados de ileostomías y manejo antimicrobiano con Cefotaxima, la cual por mala evolución clínica, inestabilidad hemodinámica y datos de sepsis se cambió a Cefepime, vancomicina y metronidazol con adecuada respuesta. La paciente desarrolló síndrome colestásico, con Bilirrubinas totales de 10.5 a expensas de Bilirrubina directa de 5mg/dl, el cual se manejó con SMOFlipid (Soya, Triglicéridos de cadena media, aceite de oliva y de pescado) y ciclado de NPT además de manejo de soporte con lo que presentó mejoría y remisión del síndrome colestásico por lo que se determinó que fue secundario a nutrición parenteral. Debido a ausencia de evacuaciones por ileostomías se realizó tránsito intestinal con contraste hidrosoluble en el cual se observó abundante meconio, con posterior salida de material por el efecto osmótico del contraste, con lo que mejoraron las características clínicas del abdomen y comenzó a presentar evacuaciones inicialmente meconiales y posteriormente acólicas por lo que se continuó con manejo de síndrome colestásico y se decidió iniciar estímulo enteral trófico con progresión de 12.5ml/kg/d cada 24 hr, se suspendió NPT, se aumentó vía oral progresivamente hasta alcanzar 180ml/kg/d. Por el cuadro clínico de la paciente, hallazgos transoperatorios y síndrome colestásico se realizó abordaje diagnóstico para descartar fibrosis quística tomando panel de tipificación de las 5 mutaciones más frecuentes en México y estudio de cloros en sudor, ambos se reportaron negativos.

A la edad de dos meses se reconectaron las ileostomías sin complicaciones; se reinició estímulo y progresión enteral que fue bien tolerada. Actualmente se vigila a la paciente por los servicios de Neonatología, Gastronomía, Cirugía y Radiología encontrándose con adecuado crecimiento y desarrollo, con peso y talla dentro de percentilas normales para su edad.

DISCUSIÓN

El objetivo de esta publicación es que personal médico conozca el cuadro clínico del pseudoquiste meconial, así como la diferencia entre este y peritonitis meconial tipo quística ya que el diagnóstico adecuado es importante para determinar el tipo de intervención quirúrgica a la que se someterá el paciente mejorando el pronóstico.

El pseudoquiste meconial está constituido por una pared intestinal adelgazada con una capa muscular que continúa con la capa muscular del intestino delgado, pero que ha perdido su epitelio por inflamación crónica, esto una característica cardinal para diferenciar esta patología de la peritonitis meconial quística basado en ciertos aspectos histopatológicos. **(Tabla 1)** ^(2,3,4). Su etiología es incierta aunque se ha asociado a la dilatación paulatina del intestino por atresia, disminución del flujo sanguíneo intestinal en relación a vólvulos, invaginación o inflamación ^(2,8).

El diagnóstico de peritonitis meconial por radiografía fue reportado por primera vez en 1944 ⁽¹⁸⁾. El primer diagnóstico prenatal de peritonitis meconial por medio de ultrasonido fue descrito por primera vez en 1980 y posteriormente fueron descritos más casos dentro de los cuales se hicieron los primeros reportes de pseudoquistes meconiales los cuales se diagnosticaron después de las 24 SDG. ^(13,17)

Un ultrasonido prenatal permite observar un intestino ecogénico dilatado especialmente en el cuadrante inferior derecho, calcificaciones peritoneales e incluso pseudoquiste. ^(1,4,11). Es importante saber que este defecto se presenta entre la semana 8 a 20 de gestación probablemente secundario a un evento de isquemia intestinal, por lo que un ultrasonido durante el segundo trimestre es clave para la sospecha diagnóstica. Al nacimiento además del cuadro clínico; las calcificaciones intra-abdominales vistas en una radiografía o en un ultrasonido abdominal hacen sospechar en un pseudoquiste meconial vs peritonitis meconial.

El diagnóstico definitivo de pseudoquiste meconial se obtiene por medio de una tomografía computada contrastada que identifica la distribución de las calcificaciones y el sitio exacto de comunicación con el asa proximal ^(3,4,5) ^(3,4,8,11). A nuestra paciente se le diagnosticó prenatalmente una imagen quística intrabdominal a las 37 semanas de gestación que llevo a la sospecha de una peritonitis meconial, lo que permitió su traslado a una institución que contara con los recursos para su diagnóstico y tratamiento oportuno. La paciente presentó un cuadro clínico de una obstrucción

intestinal con estabilidad hemodinámica que hacía poco probable la existencia de vólvulus intestinal el cual es la primera sospecha diagnóstica que se debe tener ante un recién nacido con vómito biliar y datos de hipoperfusión, esta estabilidad hemodinámica permitió el abordaje y diagnóstico adecuado de la paciente por medio de radiografías y ultrasonidos abdominales que demostraban la presencia de una cavidad quística y calcificaciones, lo que dirigía aún más el diagnóstico hacia una peritonitis meconial tipo quística, sin embargo no se podía descartar que se tratara de un pseudoquiste meconial ya que estos estudios no son específicos para su diagnóstico, por lo que se realizó una tomografía computada contrastada la cual al reconstruirla confirmó la comunicación entre el quiste y el intestino y por ende el diagnóstico de pseudoquiste meconial, al final de este documento se anexa un gráfico en el que se representa la forma, localización y presentación del pseudoquiste meconial en nuestro paciente (**Fig 6**). La presencia de aire o nivel hidroaéreo dentro del quiste después del nacimiento demuestra que una vez que la paciente deglutió aire al nacer era permeable la comunicación del quiste con el tubo digestivo proximal a diferencia de la peritonitis meconial tipo quística donde no hay comunicación, permaneciendo como una masa quística con ausencia de aire. ^(2,5,6)

Una masa intraperitoneal quística que muestre señales elevadas de T1 y bajas T2 en una resonancia magnética prenatal es considerada por algunos autores como Yao-Chou L. *et al* y Yoshiyuki N. *et al* un dato muy sugestivo de pseudoquiste meconial. No se ha establecido como diagnóstico de primera línea pues no hay suficientes estudios o reportes que avalen su uso, además la resonancia magnética es poco realizada ya que no todos los centros hospitalarios cuentan con ella. ^(3,4)

El envío de la pieza a patología nos permitió estudiar y documentar mejor el caso ya que se logró identificar por medio de tinciones e inmunohistoquímica la presencia de músculo liso en la pared del quiste lo que corroboró definitivamente el diagnóstico ⁽¹⁷⁾ (**Tabla 1**).

El pseudoquiste meconial se asocia con polihidramnios relacionado a la atresia intestinal u obstrucción extrínseca por efecto de masa. Una masa grande puede ocasionar compresión, hipoplasia e inmadurez pulmonar. Un drenaje percutáneo prenatal disminuye el tamaño del quiste y mejoría de la obstrucción y desarrollo pulmonar, por lo que debe considerarse parte del tratamiento en caso de ser necesario ⁽¹⁴⁾

El tratamiento de la peritonitis meconial tipo quística es usualmente con drenaje y subsecuentemente con cirugía electiva. En el caso del pseudoquiste meconial el tratamiento es resección y anastomosis primaria en un mismo tiempo quirúrgico; de ahí la importancia de realizar un adecuado diagnóstico para someter al paciente al menor número de procedimientos invasivos posibles, lo que mejora su pronóstico. (8)

El objetivo de la cirugía es retirar el intestino dañado conservando al menos el 50% de la longitud intestinal para favorecer la adecuada absorción intestinal y el crecimiento ponderal del paciente. Actualmente con supervivencia de 90% gracias al diagnóstico y tratamiento oportuno (1,4,8).

Es extremadamente raro que un pseudoquiste meconial se rompa durante el embarazo, en el 2010 Nakajima Y. et al reportaron un caso con ruptura prenatal el cual fue el primero descrito en la literatura ya que hasta entonces en las bases de datos de PubMed y Medline no se habían publicado reportes de pseudoquiste meconial con ruptura in útero (4 (8)). Nuestro paciente no presentó perforación del pseudoquiste prenatalmente, fue hasta el momento de la laparotomía cuando presentó perforación la cual se reparó sin complicaciones, sin embargo fue necesario dejar una ileostomía de 2 bocas por las condiciones del intestino que se observaron durante la cirugía, manejo que habitualmente se hace en los pacientes con peritonitis meconial tipo quística. De no haber presentado perforación se pudo haber hecho una resección y anastomosis término terminal, a pesar de esto la evolución del paciente fue buena pudiéndola reconectar a los dos meses de vida.

La fibrosis quística es la enfermedad autosómica recesiva más frecuente entre los caucásicos con una frecuencia de 1/2000 a 3000 recién nacidos vivos (14), analizando el caso de la paciente se buscó descartar fibrosis quística ya que además del pseudoquiste meconial presentó un tapón de meconio días después de la cirugía lo cual sumado al síndrome colestásico nos hacía pensar en este diagnóstico. Siguiendo el algoritmo diseñado para neonatos se recabó el tamiz metabólico el cual reportó tripsinógeno negativo. Se envió una muestra de sangre de la paciente y de ambos padres para identificar las 5 mutaciones más frecuentes en nuestro país principalmente la mutación del $\Delta F 508$, además se realizó determinación de cloros en sudor una vez que la paciente logró un peso mínimo de 3 kg. Las tres pruebas realizadas en este orden como lo indica el algoritmo resultaron negativas por lo que se descartó el diagnóstico de fibrosis quística lo cual mejoró el pronóstico y evolución clínica de la paciente.

El pseudoquiste meconial debe considerarse como diagnóstico diferencial cuando se observan quistes intraabdominales, incluso en ausencia de calcificaciones intraabdominales. ^{(4) (8)} Los diagnósticos ultrasonográficos diferenciales de quistes intra-abdominales en edad pediátrica son extensos e incluyen duplicación intestinal quística, quiste mesentérico, quiste de colédoco, pseudoquiste meconial, quiste congénito del páncreas, quiste renal, uropatía obstructiva, quiste de uraco, ureterocele, quiste de ovario, hematometrocolpos y lesiones tumorales como teratoma sacrococcigeo quístico. ^(14,15)

Los tumores fetales comprenden del 0.5% al 2% de todas las neoplasias de la infancia. Los teratomas extracraneales, neuroblastomas, tumores de tejidos blandos e intracraneales son los más comunes (85% de todos los tumores). El 15% restante corresponde a tumores renales, de hígado, retinoblastoma y con menor frecuencia algunas patologías que pueden simular un tumor como lo son el pseudoquiste meconial o la peritonitis meconial tipo quística, de aquí la importancia de un adecuado abordaje diagnóstico que defina con exactitud la patología y por tanto su tratamiento. ⁽¹⁴⁾

El pseudoquiste meconial es una condición muy rara, solo se habían reportado 8 casos en la literatura de 1996 al 2010, 7 de los 8 casos presentaron calcificaciones en el ultrasonido prenatal y solamente 4 mostraron aire en el pseudoquiste ⁽²⁾

En la mayoría de los reportes de caso publicados en la literatura los pacientes son recién nacidos a término, sin embargo el diagnóstico prenatal fue hecho incluso desde el segundo trimestre de gestación que es cuando el meconio comienza a producirse (12 SDG) y es ingerido por el feto ha alcanzado a recorrer la mayor parte de intestino delgado. Si existe una fuga intestinal del meconio que produzca un pseudoquiste o una peritonitis, el material meconial comenzará a calcificarse desde los primeros días de que se encuentre en el peritoneo, sin embargo se requieren de semanas para que dichas calcificaciones sean visibles por ultrasonido prenatal. ^(4,14,15)

Gran parte de la bibliografía revisada para este reporte de caso eran de igual forma reportes de casos en los que no se especificaba una predilección de género como ya se ha comentado

CONCLUSIONES:

El pseudoquiste meconial muestra hallazgos clínicos muy similares a la peritonitis meconial tipo quística. Una radiografía toracoabdominal en posición supina muestra una masa intrabdominal con bordes calcificados en ambas patologías como ya se demostró en el este reporte de caso. Las diferencias son observadas en la tomografía computada donde se observa claramente que las paredes del pseudoquiste conectan con el intestino proximal. El estudio histopatológico confirma el diagnóstico definitivo al mostrar las capas de músculo liso en las paredes del quiste que conectan con el intestino.

El éxito de la evolución de los pacientes con pseudoquiste meconial depende de un adecuado diagnóstico prenatal, soporte hidroelectrolítico postnatal, profilaxis antibiótica y confirmación diagnóstica que lleve a la adecuada planeación quirúrgica con la menor invasión posible.

Tipo de peritonitis meconial	Hallazgo	Momento de Perforación
1) Fibroadhesiva	Reacción fibroblástica que sella el sitio de la perforación.	<i>In utero</i>
2) Tipo quística	El sitio de perforación no se sella, el meconio continúa saliendo a la cavidad peritoneal formando una cavidad quística.	<i>In utero</i>
3) Generalizado	Peritonitis química con múltiples adherencias fibrinosas en la cavidad abdominal	Perinatal

Tabla 1. Clasificación de la peritonitis meconial según Lorimer et al

Tabla 2 .Criterios histopatológicos que diferencian Pseudoquistemeconial de peritonitis meconial quística.

	Pseudoquiste meconial	Peritonitis meconial tipo quística
Presentación clínica	Vómito, distensión abdominal, dificultad respiratoria	Vómito, distensión abdominal, dificultad respiratoria
Hallazgos radiográficos	Masa intraabdominal con o sin calcificación del borde	Borde calcificado de la masa intraabdominal
Hallazgos tomográficos	Quiste intraabdominal con o sin calcificación de la pared. La pared está bien definida; el quiste conecta al intestino proximal; nivel hidroaéreo	
Hallazgos macroscópicos	La pared del quiste se ve dilatada y con un adelgazamiento de la pared intestinal; el intestino proximal conecta al quiste	La pared del quiste es fibrosa y se adhiere fuertemente al mesenterio y a la pared intestinal
Hallazgos histopatológicos	Intestino dilatado sin epitelio; su capa muscular esta continua con el intestino proximal	Tejido fibroso TIPO 1: Fibroadhesivo; sello fibroso en sitio de perforación. TIPO2: Quístico; no comunica con intestino proximal. TIPO3: Generalizado; el de mayor complicación.
Procedimiento quirúrgico	Resección de pseudoquiste y anastomosis primaria	Primario: drenaje de quiste y enterostomía; secundario: resección de intestino delgado y anastomosis
Pronóstico	Generalmente favorable	Generalmente favorable

***Tabla modificada de Masashi Minato et al.
Tabla Modificada de Masashi M et al.**

FIG 1a. US prenatal a la 37 SDG que muestra por debajo del hígado una masa quística con ecos densos en su interior que se depositan hacia la parte más declive y que comprime a la vejiga en forma importante.



Fig 1b. Imagen clínica del paciente.



FIG 2a. Radiografía tóracoabdominal a su ingreso. Abdomen globoso que ocasiona restricción torácica. En hemiabdomen inferior se observa una opacidad que comprime y desplaza las asas intestinales en sentido superior con ausencia de gas distal en recto, Imágenes lineales (Flecha) de densidad aumentada en relación a calcificaciones ubicadas en hipocondrio derecho.

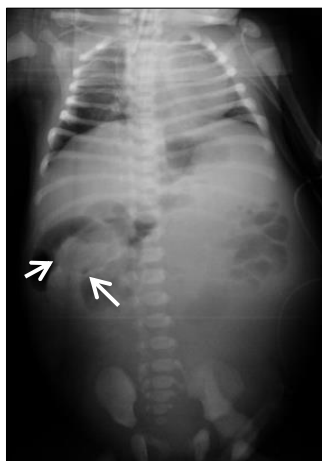


Fig 2b. Radiografía en decúbito supino con rayo horizontal con nivel hidroaéreo, se observan imágenes dependientes de la cápsula del quiste que corresponde a calcificaciones (flechas).

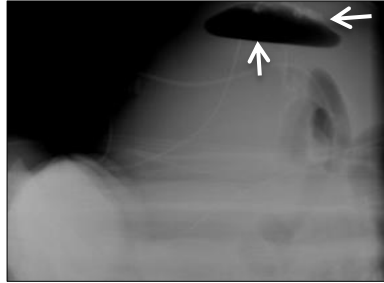


Fig 3a. US con imagen quística que ocupa la mayor parte del abdomen desde mesogastrio, ambos flancos e hipogastrio, mide aproximadamente 9 x 7 cm, sus paredes son delgadas, de contenido heterogéneo formando un nivel líquido- líquido con sedimento abundante que contiene imágenes ecogénicas probablemente calcificaciones.

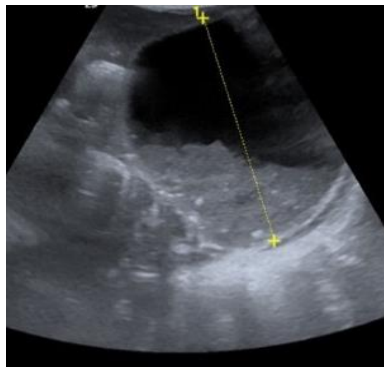


Fig 4a. TAC que demuestra que el ciego y el apéndice cecal se encuentran desplazados hasta el hipocondrio derecho, adyacente a estas estructuras se observa la porción terminal de íleon y el divertículo de Meckel (flecha) que mide 14 mm de largo.



Fig 4b. En una reconstrucción 3D se observa el asa aferente (proximal) llegando al íleon terminal.



Fig 5a. Imagen macroscópica que muestra sitio de unión del pseudoquistes con segmento de íleon.

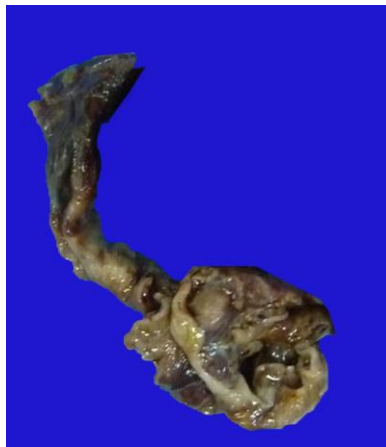


Fig 5b. Fotomicrografía que muestra la presencia de células de músculo liso entremezcladas con fibrosis. 40x.

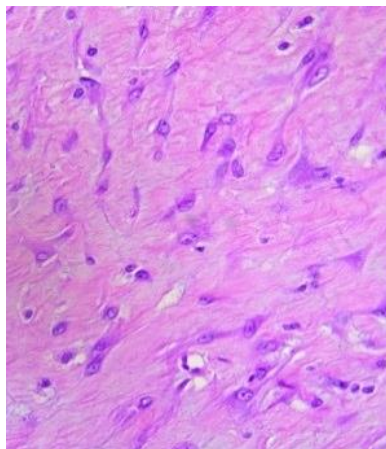


Fig 5c. Fotomicrografía que muestra la presencia de múltiples calcificaciones en la pared del quiste(10x).

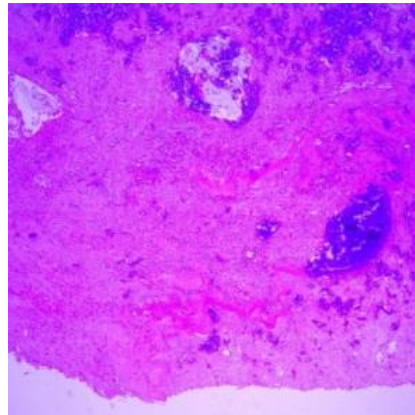


Fig 5d. Con presencia de fibras de musculo liso (h-e izquierda)(10x). Las fibras de músculo se hacen evidentes con la inmunohistoquímica con el anticuerpo "aaml" (derecha), demostrando que se trata de un pseudoquiste meconial (40x).

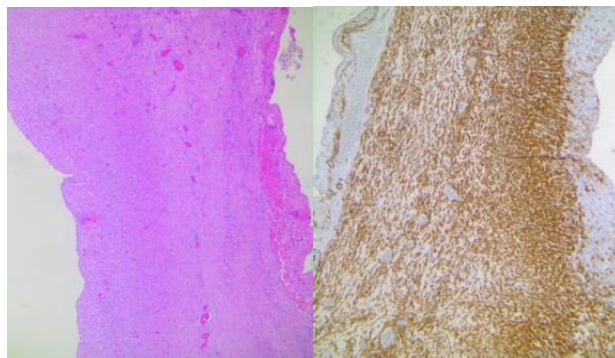
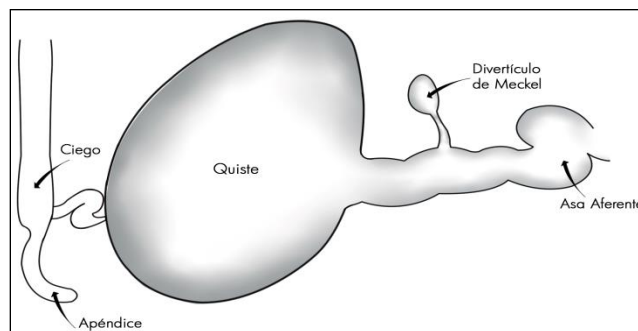


Fig 6. Esquema donde se observa pseudoquiste cuya pared muscular se continúa con la pared muscular del asa proximal, el asa distal se comporta como atrésica dando lugar a microcolon.



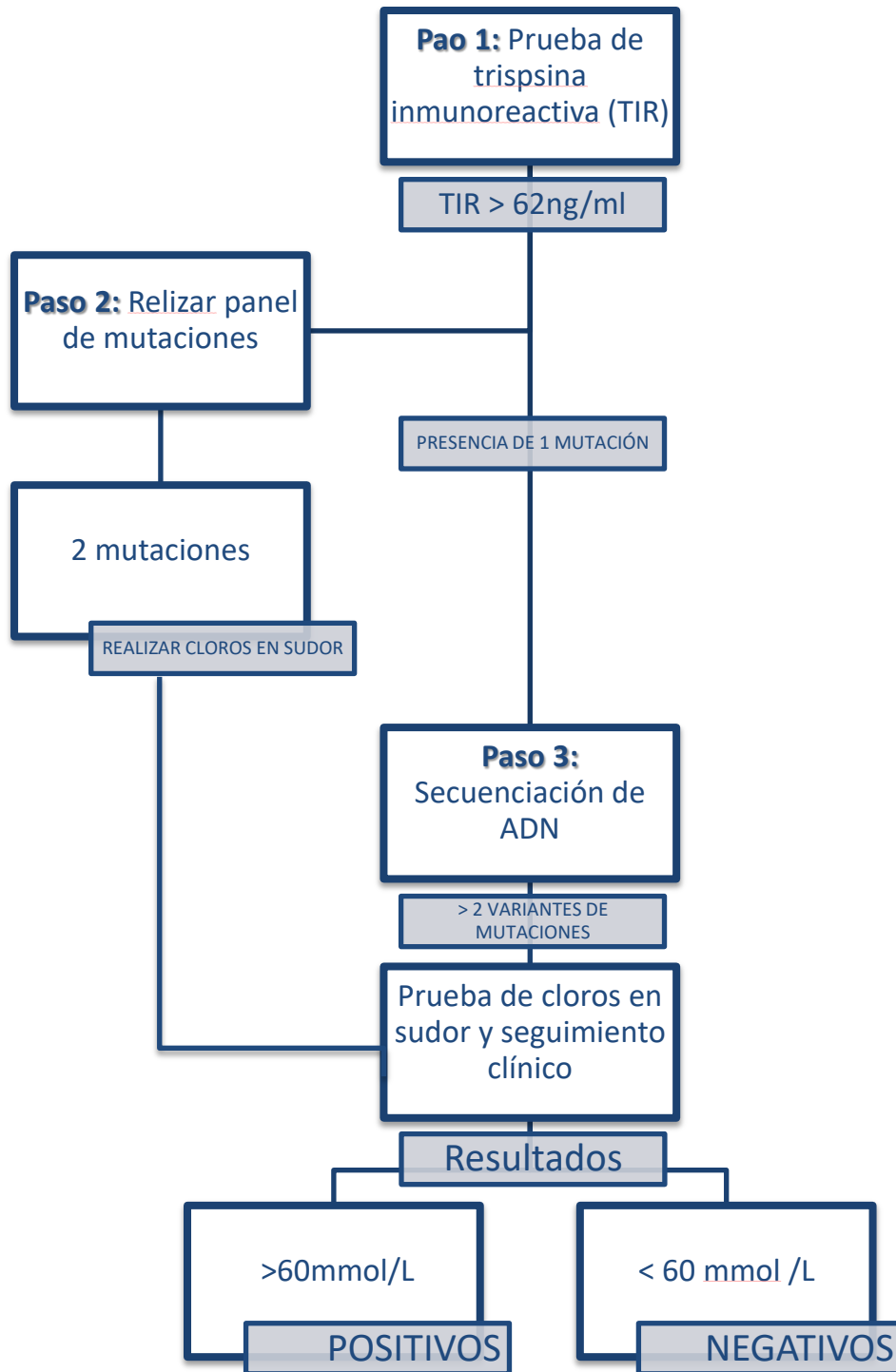


Diagrama 1. Abordaje diagnóstico de fibrosis quística

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Barthel ER, Speer AL, Levin DE y cols: Gigant cystic meconium peritonitis presenting in a neonate with classic radiographic eggshell calcifications and treated with an elective surgical approach: a case report. *J Med Case Report* 2012;6:229.
2. Masashi M, Tadao O, Hisayuki M y cols. Meconium pseudocyst with particular pathologic findings: a case report and review of the literature. *J PediatrSurg* 2012;47:9-12.
3. *Stephen D et al. Best practice guidelines, Malrotation and intestinal atresias. Early Human Development* 90. 2014: 921–925.
4. Yao-Chou L, Chau-Jing C. Meconium Pseudocyst: A Classical and Successfully Treated Case. *J Formos Med Assoc* 2009;108(3):247-252.
5. Forouhar F. Meconium peritonitis. Pathology, evolution and diagnosis. *Am J Clin Pathol* 1982;208-13.
6. Forouhar F. Meconium peritonitis. Pathology, evolution, and diagnosis. *Am J Clin Pathol* 1982;78:208–13.
7. *Ceris EJ, Whitehead W. Meconium Peritonites. Ann Surg* 1969; 35: 389.
8. Yoshiyuki N, Naoki M, Aki A y cols. A large meconium pseudocyst that developed into the generalized type during the antepartum period. *J Med Ultrasonics* 2011;38:37-40.
9. *Stephen D et al. Best practice guidelines, Malrotation and intestinal atresias. Early Human Development* 90. 2014: 921–925.
10. Kharrazi M, Yang J, Bishop T y cols. Newborn Screening for Cystic Fibrosis in California. *PEDIATRICS* 2015;13:6.
11. González FM, Solórzano MS, Choque CC. Pseudoquistemeconial. Reporte de un caso. *Ann Radiol Mex* 2006;3:239-243.
12. Inés Martín-Lacave, García-Caballero Tomás. Atlas de inmunohistoquímica: Caracterización de células, tejidos y organos normales. Ediciones díaz de Santos 2014. 5 edición. Capítulo 9, Pag 351-352.
13. McGahan J, Hanson F. Meconium peritonitis with accompanying pseudocyst: prenatal sonographic diagnosis. *Radiology* 1983; 148:125-126.
14. Valladares E, Rodríguez D, Vela A y cols. Meconium pseudocyst secondary to ileum volvulus perforation without peritoneal calcification: a case report. *J Med Case Report* 2010;4:292.
15. Nyberg DA, Mahony BS, Pretorius DH. Diagnostic ultrasound of fetal anomalies. *Yearbook Medi Publish* 1990;342-394.

16. Durán-Gutierrez A, Rodríguez-Weber MA, De la Teja-Ángeles. Succión, deglución, masticación y sentido del gusto prenatales. Desarrollo sensorial temprano de la boca. *Acta Pediatr Mex* 2012;33(3):137-141.
17. David D. Meconium pseudocyst. *Pediatr Radiol* 2010;40:S105.
18. Neuhauser E. The roentgen diagnosis of fetal meconium peritonitis. *AJR* 1944;51:421