



Revista Chilena de Cirugía

ISSN: 0379-3893

editor@cirujanosdechile.cl

Sociedad de Cirujanos de Chile
Chile

Osnaya M., Humberto; Zaragoza S., Tahitiana Abelina; Escoto G., Jorge Armando; Mondragón Ch.,
Marco Antonio; Sánchez R., Rubén Darío

TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATORIO (PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO)

OCASIONANDO ABDOMEN AGUDO

Revista Chilena de Cirugía, vol. 66, núm. 3, junio-, 2014, pp. 264-268

Sociedad de Cirujanos de Chile

Santiago, Chile

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=345531966014>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal

Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATORIO (PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO) OCASIONANDO ABDOMEN AGUDO*

Drs. Humberto Osnaya M.¹, Tahitiana Abelina Zaragoza S.¹, Jorge Armando Escoto G.¹, Marco Antonio Mondragón Ch.¹, Rubén Darío Sánchez R.¹

¹ Servicio de Cirugía General Centro Médico Licenciado Adolfo López Mateos. México Distrito Federal. México.

Abstract

Inflammatory myofibroblastic tumor as a cause of acute abdomen

Background: Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) is a rare disease, usually benign, although with possible progression to malignancy. The clinical features depend on its location. If the resection is completed, surgery is curative, but recurrence is possible. The diagnosis is always histopathological. **Case report:** We report a 20 years old female admitted for a progressive abdominal pain lasting 24 hours. The patient was subjected to an appendectomy but in the postoperative period she continued with nausea and vomiting. The patient was operated again, finding a small bowel tumor with multiple adhesions, occluding the intestinal lumen and a Meckel diverticulum. The pathological study of the tumor reported the presence of an inflammatory myofibroblastic tumor. The patient had an uneventful postoperative outcome

Key words: Inflammatory Myofibroblastic Tumor, acute abdomen, Meckel diverticulum.

Resumen

Introducción: El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una enfermedad poco frecuente, en general benigna, aunque con posible evolución a malignidad. Las características clínicas dependen del lugar en el que esté ubicado. La cirugía es curativa siempre y cuando la resección sea total; aunque no se excluye la posibilidad de recidivas. El diagnóstico siempre es histopatológico. Dadas sus características clínicas y sitios de presentación se ha denominado de distintas formas e incluso sigue siendo motivo de estudio a fin de entender completamente su fisiopatología. **Caso clínico:** Presentamos un caso de esta rara entidad con un cuadro clínico de un abdomen agudo.

Palabras clave: Tumor miofibroblástico, pseudotumor, inflamatorio, abdomen agudo, Divertículo de Meckel.

*Recibido el 11 de junio de 2013 y aceptado para publicación el 2 de noviembre de 2013.

Los autores no refieren conflictos de interés.

Correspondencia: Dr. Humberto Osnaya M.
hom83@hotmail.com

Introducción

El Pseudotumor inflamatorio se observó por primera vez en el pulmón, Brunn lo describió en 1939 y, fue llamado así por Umiker en 1954 por su propensión a imitar tanto clínica como radiológicamente a un proceso maligno¹. Esta tumoración afecta comúnmente al pulmón, pero se ha reportado en casi todas las partes del cuerpo. El abdomen ocupa el segundo lugar de presentación², siendo descrito por primera vez en esta localización en 1953 por Pack y Baker. A la fecha es una tumoración rara y difícil de diagnosticar, además de que su sintomatología es variable³. La resección completa es curativa y una vez resecado el tumor, desaparece la sintomatología y demás alteraciones⁴, sin embargo, existen reportes de casos con progresión a malignidad así como a recurrencias⁵.

Caso clínico

Paciente femenino de 20 años de edad, sin antecedentes de importancia, inicia su padecimiento actual el día previo a su ingreso, caracterizado por dolor localizado en fosa iliaca derecha, así como náuseas, vómito y fiebre no cuantificada. A su ingreso, a la exploración física abdominal, se encuentra dolor localizado en fosa iliaca derecha, signos apendiculares positivos, así como datos fracos de respuesta inflamatoria sistémica. Se integra el diagnóstico de apendicitis aguda, por lo que se interviene quirúrgicamente. Los hallazgos reportados son: apéndice hiperémica, edematoso, así como líquido de reacción peritoneal de coloración cetrina. Se realiza apendicectomía sin ninguna complicación.

La paciente evoluciona regularmente, tolera dieta líquida, sin embargo, cada vez que se intenta progresar la dieta, la paciente presenta distensión abdominal así como náuseas y vómito, pero sin dejar de canalizar gases y evacuaciones, se mantiene en vigilancia durante cinco días sin presentar mejoría, por lo que es reintervenida, encontrándose los siguientes hallazgos: tumoración en intestino delgado con múltiples adherencias que ocluían la luz intestinal (Figura 1), así como divertículo de Meckel (Figura 2). Se realiza resección de la tumoración (Figura 3), liberación de adherencias y diverticulectomía.

La paciente evoluciona adecuadamente siendo egresada a los cinco días posquirúrgicos.

El estudio histopatológico de la tumoración reporta pseudotumor inflamatorio, además de apéndice cecal con datos de inflamación aguda.

Discusión

El Pseudotumor Inflamatorio ha tenido distintas denominaciones (granuloma de células plasmáticas,

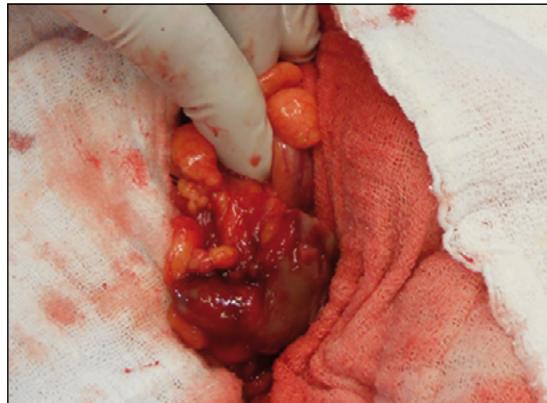


Figura 1. Tumoración durante la cirugía.



Figura 2. Divertículo de Meckel.

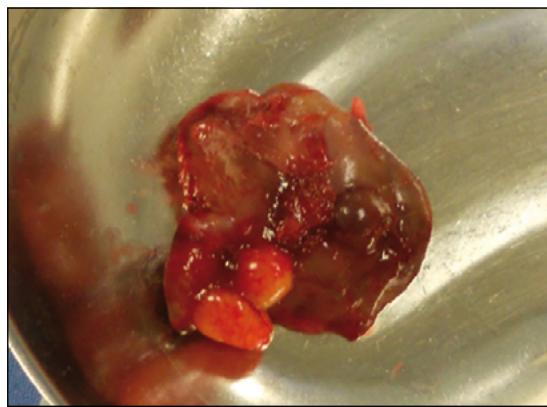


Figura 3. Tumoración ya resecada.

proliferación o tumor miofibroblástico inflamatorio, histiocitoma, xantoma, fibroxantoma, xantogranuloma, xantoma fibroso, pseudotumor xantomatoso, plasmocitoma, granuloma solitario de mastocitos, fibrosarcoma inflamatorio)⁶, lo que da cuenta de la

complejidad, variabilidad histológica y comportamiento de esta entidad. Además se presenta en una gran diversidad de sitios⁶, lo mismo ha llevado a que la perspectiva de esta enfermedad haya cambiado con el tiempo; desde un proceso reactivo benigno hasta una neoplasia maligna⁷.

Se ha descrito en un amplio rango de edades, sin embargo, su predominio se presenta en adultos jóvenes⁸, así como en edades pediátricas de 2 a 16 años⁹. No hay diferencia significativa entre sexos y su verdadera prevalencia es desconocida¹⁰. Después del pulmón, el abdomen ocupa el segundo lugar de presentación², siendo el mesenterio el más afectado seguido por hígado vejiga y estómago¹¹. Generalmente es una neoplasia única siendo múltiple solamente en el 5% de los casos^{12,13}.

Su etiología es desconocida, se cree que puede haber factores predisponentes: cirugías, traumatismos, reacciones immunológicas, esteroides y radio-terapia e infecciones^{3,5,14,15}. Una de las teorías más mencionadas refiere que es una lesión no neoplásica que aparece en respuesta a un traumatismo localizado¹⁶, o una respuesta exagerada a un tipo de estímulo. Esta teoría es avalada por la hipergammaglobulinemia y la elevación de VSG y la presencia de reactantes de fase aguda, así como por el antecedente de infección que aparece en muchos de los casos descritos. El papel de un agente infeccioso parece quedar restringido a los primeros estadios, iniciándose así una cascada de reacciones en las células y el estroma inflamatorio, a través de las cuales el tumor llega a ser autónomo¹⁷. Entre los organismos asociados se incluye la *Mycobacteria*; virus de Epstein-Barr; *Actinomycetes* y *Mycoplasma*¹⁸, en algunos casos, se ha reportado su asociación con: *Mycobacterium avium-intracellulare complex*, *Corynebacterium equi*, *Escherichia coli*, *Klebsiella*, *Bacillus sphaericus*, *Pseudomonas*, *Helicobacter pylori*, *Coxiella burnetti*^{6,18,19}, virus del herpes humano 8²⁰, e incluso con infección de VIH²¹.

Cuando está localizado en el abdomen, los síntomas más frecuentes son dolor y manifestaciones sistémicas: fiebre, pérdida de peso y anorexia, pero puede presentar una diversidad de síntomas inespecíficos como disfagia, oclusión, constipación y rectorragia. Incluso del 15 al 40% de los casos puede ser asintomático²². Cuando se localiza en intestino delgado es infrecuente que su diagnóstico se realice fuera del contexto de una urgencia quirúrgica²³.

En exámenes de laboratorio se puede observar anemia hipocrómica microcítica, reticulocitosis, trombocitosis, leucocitosis, hiperglobulinemia y elevación de sedimentación globular, que se encuentran con mayor frecuencia cuando esta neoplasia se localiza en abdomen²⁴⁻²⁷.

Muchas de sus características pueden estar re-

lacionadas con la producción de mediadores de la inflamación²⁸. En particular interleucina 1 y 6, con todos los efectos sistémicos que estas provocan⁷.

Radiológicamente se puede observar como tumor sólido, homogéneo, sin calcificaciones, aunque estas últimas se pueden presentar del 10 al 25% de los casos^{12,27}. Sin embargo, la apariencia del tumor puede ser muy variable.

Microscópicamente se describen 3 patrones histológicos: uno que muestra cambios mixoides, vasculares y áreas inflamatorias; un segundo con células fusiformes, compactas, con células inflamatorias entremezcladas (infiltrado de células plasmáticas y eosinófilos), y un tercero con un predominio de matriz colágena densa^{17,24}. Estos patrones conforman un espectro de entidades con un rango de variedad etiológica que va desde proliferaciones reactivas/ regenerativas hasta neoplasmas de bajo grado con un riesgo de recurrencia, y metástasis potencial²⁹. Incluso, algunos autores consideran que puede ser considerado como un fibrosarcoma de bajo grado o de grado intermedio e incluso, un seudosarcoma más que un seudotumor^{12,30-32}.

Desde el punto de vista genético, se han mostrado translocaciones entre el brazo largo del cromosoma 2 y el brazo corto del cromosoma 9, que hace suponer que los factores genéticos son relevantes en la génesis de estas neoplasias³³.

En cuanto al manejo, si la resección completa es posible, ésta es el tratamiento de elección, ya que la resección completa es curativa y, una vez resecado el tumor, desaparece la sintomatología y demás alteraciones, incluso en las recurrencias⁶. Cuando la resección es incompleta, puede haber recidiva años más tarde. Siendo esta más común en el primer año⁴.

Para casos irrecesables se ha empleado quimioterapia³⁴ radioterapia, esteroides, e incluso, antibióticos, sin embargo, no se ha mostrado un beneficio definitivo por alguna de estas modalidades⁶.

Un dato importante es que en ninguno de los casos revisados en la literatura se pensó en este tipo de tumor, ni antes ni durante la cirugía. El diagnóstico fue histopatológico².

Conclusión

Es una neoplasia poco frecuente la cual nos da un cuadro clínico muy variable, además de que los estudios complementarios son inespecíficos, por lo que según la literatura revisada, nunca se piensa en esta entidad ni antes, ni durante la cirugía. El diagnóstico sólo se establece mediante estudio histopatológico. Generalmente tiene un curso benigno, siendo curativa la cirugía, aunque puede presentar recidivas e incluso comportarse como una entidad maligna. Por

toda esta variabilidad, esta neoplasia aún continúa en estudio ya que no se ha logrado entender del todo su fisiopatología.

Referencias

- Umiker W, Iverson L. Post inflammatory tumor of the lung: report of four cases simulating xanthoma, fibroma or plasma cell granuloma. *J Thorac Surg.* 1954;28:55-62.
- López-Ibarra S, Calderón C, Carrasco D, Ocampo V. Tumor miofibroblástico inflamatorio gástrico en un niño de ocho años de edad. *Acta Pediatr Mex.* 2011;32:332-6.
- Ciftci A, Akcören Z, Tanyel F, Senocak M, Caglar M, Hicsönmez A. Inflammatory pseudotumor causing intestinal obstruction: diagnostic and therapeutic aspects. *J Pediatr Surg.* 1988;33:1843-45.
- Lazure T, Ferlicot S, Gauthier F, Doz F, Couturier J, Fabre M. Gastric inflammatory myofibroblastic tumor in children: an unpredictable course. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002;34:319-22.
- Sanders B, West K, Gingalewski C, Engum S, Davis M, Grosfeld J. Inflammatory pseudotumor of the alimentary tract: clinical and surgical experience. *J Pediatr Surg.* 2001;36:169-73.
- Narla L, Newman B, Spottswood S, Narla S, Kolli R. Inflammatory pseudotumor. *Radiographics* 2003;23:719-29.
- Attili S, Chandra C, Hemant D, Bapsy P, RamaRao C, Anupama G. Retroperitoneal inflammatory myofibroblastic tumor. *World J Surg Oncol.* 2005;3:66.
- Darker B, Arias J, Ceballos V, Cortés C, Fariña J, Rosstion C. Pseudotumor inflamatorio en colon. Revisión bibliográfica. *Rev Ped Elec.* 2006;3:12-4. Disponible en: URL: <http://www.revistapediatria.cl/vol3num1/3.htm>.
- Phisek Y, Surachai S, Poonsiri S, Tula D. Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Small Intestine: A Case Report of a 2 Month-Old Infant. *J Med Assoc Thai.* 2009;92:114-9.
- Medina-Achirica C, Gutiérrez C, Gómez J, Gutiérrez C, López M, Gil Q, y cols. Pseudotumor inflamatorio multicéntrico. *Cir Esp.* 2007;81:150-2.
- Delgado M, Noroño M, Figuera Z, León P, Reymundez M, González I, y cols. Tumor miofibroblástico inflamatorio. *Gen.* 2011;65:367-70.
- Tang T, Segura A, Oechler H, Harb J, Adair S, Gregg D, et al. Inflammatory myofibrohistiocytic proliferation simulating sarcoma in children. *Cancer* 1990;65:1626-34.
- Coffin C, Dehner L, Meis-Kindblom J. Inflammatory myofibroblastic tumor, inflammatory fibrosarcoma and related lesions: An histological review with differential diagnostic considerations. *Semin Diagn Pathol.* 1998;15:102-10.
- Souid A, Ziembra M, Dubansky A, Mazur M, Oliphant M, Thomas F, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children. *Cancer* 1993;72:2042-48.
- Coffin C, Hornick J, Fletcher C. Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am J Surg Pathol.* 2007;31:509-20.
- Rosenberg A. Tumores y lesiones pseudotumorales de los tejidos blandos. En: Cotran R, ed. *Patología Estructural y Funcional de Robbins: McGraw Hill Interamericana*, 2000;28:1307.
- Oscoz L, Hualde O, Ruperez G, Molins C, Sagaseta U, Molina G. Tumor miofibroblástico en la edad pediátrica. A propósito de 3 casos. *An Pediatr.* 2009;71:331-5.
- Dehner L. The enigmatic inflammatory pseudotumors: the current state of our understanding, or misunderstanding. *J Pathol.* 2000;192:277-9.
- Wood C, Nickoloff B, Todes-Taylor N. Pseudotumor resulting from atypical mycobacterial infection: a "histoid" variety of *Mycobacterium avium-intracellulare* complex infection. *Am J Clin Pathol.* 1985;83:524-7.
- Gómez-Román J, Sánchez-Velasco P, Ocejo-Vinyals G, Hernández-Nieto E, Leyva-Cobian F, Val-Bernal J. Human herpesvirus-8 genes are expressed in pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). *Am J Surg Pathol.* 2001;25:624-9.
- Braun B, Cazorla A, Rivas C, Gargolas M, Fernández-Guerrero M. Inflammatory pseudotumor of the spleen in a patient with human immunodeficiency virus infection: a case report and review of the literature. *Ann Hematol.* 2003;82:511-4.
- Karnak I, Senocak M, Ciftci A, Caglar M, Bingöl-Kolloglu M, Tanyel F, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children: diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg.* 2001;36:908-12.
- Lirón Ruiz R, Torralba M, Morales C, Martín L, Aguayo A. Hombre de 48 años con dolor abdominal recurrente de 8 meses de evolución, anemia y pérdida de peso. *Rev Clin Esp.* 2004;204:25-6.
- Coffin C, Patel A, Perkins S, Elenitoba-Johnson K, Perlman E, Griffin C. ALK1 and p80 expression and chromosomal rearrangements involving 2p23 in inflammatory myofibroblastic tumor. *Mod Pathol.* 2001;14:569-76.
- Pettinato G, Manivel J, De Rosa N, Dehner L. Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma). Clinicopathologic study of 20 cases by immunohistochemical and ultrastructural observations. *Am J Clin Pathol.* 1990;94:538-46.
- Pollono D, Tomarchio S, Cacciavillano W, Otero L, Martí C, Curci V, y cols. Tumor miofibroblástico inflamatorio de localización abdominal en pediatría. A propósito de 4 casos. *Rev Cir Infant.* 2008;4:97-102.
- Kim S, Kim W, Cheon J, Shin S, Youn B, Kim I, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors of the abdomen

as mimickers of malignancy: imaging features in nine children. *Am J Roentgenol.* 2009;193:1419-24.

- 28. Hytiroglou P, Brandwein M, Stauchen J, Mirante J, Urken M, Biller H. Inflammatory pseudotumor of the parapharyngeal space: case report and review of the literature. *Head Neck* 1992;14:230-4.
- 29. Freeman A, Geddes N, Munson P, Joseph J, Ramani P, Sandison A, et al. Anaplastic lymphoma kinase (ALK 1) staining and molecular analysis in inflammatory myofibroblastic tumors of the bladder: A preliminary clinicopathological study of nine cases and review of the literature. *Mod Pathol.* 2004;17:765-71.
- 30. Gleason B, Hornick J. Inflammatory myofibroblastic tumors: where are we now? *J Clin Pathol.* 2008;61:428-37.
- 31. Griffin C, Haukins A, Dvorack C, Henkle C, Ellingham T, Perlman E. Recurrent involvement of 2p23 in inflammatory myofibroblastic tumors. *Cancer Res.* 1999; 59:2776-80.
- 32. Hedlund G, Navoy J, Galliani C, Johnson W. Aggressive manifestations of inflammatory pulmonary pseudotumor in children. *Pediatr Radiol.* 1999;29:112-6.
- 33. Treissman S, Gillis D, Lee C, Giacomantonio M, Resch L. Omental-mesenteric inflammatory pseudotumor. Cytogenetic demonstration of genetic changes and monoclonality in one tumor. *Cancer* 1994;73:1433-7.
- 34. Butrynski J, D'Adamo D, Hornick J, Dal C, Antonescu C, Suresh C, et al. Crizotinib in ALK-Rearranged Inflammatory Myofibroblastic Tumor. *N Engl J Med.* 2010; 363:1727-33.