

Tumor miofibroblástico inflamatorio. Presentación de dos casos pediátricos

Autores María Delgado,¹ M Noroño,¹ Z Figuera,¹ P León,² María Eugenia Reymundez,² Ileana González,² A Pascualone,³ E Ross⁴

Afiliación ¹Residente de postgrado de Gastroenterología Pediátrica. ²Adjunto del servicio de Gastroenterología Pediátrica. ³Jefe del servicio de Cirugía Pediátrica. ⁴Adjunto del servicio de Anatomía Patológica.

Revista GEN (Gastroenterología Nacional) 2011;65(4):367-370 Sociedad Venezolana de Gastroenterología, Caracas, Venezuela. ISSN 0016-3503.

Autor correspondiente: Dra. María Delgado. Residente de Gastroenterología Pediátrica, Hospital J.M de los Rios, Caracas, Venezuela

Correo-e: mariacoro01@hotmail.com

Fecha de Recepción: 15 septiembre 2010 Fecha de Revisión: octubre 2011 Fecha de Aprobación: octubre 2011

Resumen

El tumor miofibroblástico inflamatorio tiene un comportamiento predominantemente benigno pero en ocasiones puede mostrar grados variables de agresividad. Se localiza en diferentes órganos, el pulmón es el sitio más frecuente, seguido por la cavidad abdominal. Se presentan 2 casos con tumor miofibroblástico inflamatorio. Caso N° 1 femenino de 5 años con palidez cutánea mucosa, hiporexia, dolor abdominal, fiebre, soplo cardíaco y hepatoesplenomegalia. Ultrasonido, tomografía y estudio radiológico contrastado: tumor en cuerpo gástrico con engrosamiento de sus paredes sugestivo de enfermedad linfoproliferativa. Estudio endoscópico: lesión verrugosa, en curvatura mayor y cuerpo alto. Biopsia: no concluyente. Caso N° 2 femenino de 14 años con estreñimiento agudo, dolor abdominal, masa palpable en mesogastrio e hipogastrio. Ultrasonido y tomografía: lesión ocupante de espacio en mesenterio, quística. Las dos pacientes presentaron anemia severa, leucocitosis y trombocitosis. Se realizó laparotomía exploradora en ambas, caso N° 1: tumor sólido en curvatura mayor gástrica, se hizo resección completa mediante gastrectomía parcial. Caso N° 2: tumor que surge del mesocolon transversal, quístico, ocupando todo el abdomen, 90% fue resecado. Diagnóstico histopatológico: tumor miofibroblástico inflamatorio. Evolución satisfactoria en ambos casos. Esta neoplasia debe sospecharse en niños para evitar terapias radicales, la cirugía conservadora es suficiente como tratamiento en la mayoría de los casos.

Palabras clave: Tumor miofibroblástico inflamatorio, Dolor abdominal, Masa abdominal.

Summary

The inflammatory myofibroblastic tumor behaves predominantly benign but can sometimes show varying degrees of aggressiveness. It is located in different organs, the lung is the most frequent, followed by the abdominal cavity. We present 2 cases of inflammatory myofibroblastic tumor. Case No. 1 female 5 years old with pale skin mucosa, anorexia, abdominal pain, fever, heart murmur, and hepatosplenomegaly. Ultrasound, CT and contrast radiological study: tumor in the stomach with thickening of their walls suggestive of lymphoproliferative disease. Endoscopic Study: warty lesion on greater curvature and high body. Biopsy inconclusive. Case No. 2 female 14 years with severe constipation, abdominal pain, palpable mass in mesogastrium and hypogastric. Ultrasound and CT: space-occupying lesion in the mesentery, cystic. The two patients had severe anemia, leukocytosis and thrombocytosis. Laparotomy was performed in both Case No. 1: solid tumor greater curvature gastric resection was completed by partial gastrectomy. Case No. 2: tumor that arises from the transverse mesocolon, cystic, occupying the entire abdomen, 90% were resected. Pathological diagnosis: inflammatory myofibroblastic tumor. Satisfactory in both cases. This neoplasm should be suspected in children to prevent radical therapies, surgery, conservative treatment is sufficient in most cases.

Key words: Inflammatory myofibroblastic tumor, Abdominal pain, Abdominal mass.

Introducción

El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una neoplasia mesenquimal infrecuente constituida por una proliferación de células fusocelulares con un componente inflamatorio variable. Ha recibido diferentes denominaciones siendo la de TMI la más aceptada actualmente.¹ Estas lesiones afectan más frecuentemente a niños y adultos jóvenes, con igual distribución por género.^{1,2,3,5} La etiología del TMI se desconoce, factores predisponentes como cirugía previa, trauma, infecciones, reacción inmunológica, esteroides y radioterapia se ha sugerido en algunos casos.^{5,6,7,8} El tumor miofibroblástico inflamatorio puede encontrarse en numerosos sitios extra pulmonares pero raramente en el estómago,^{1,2} el pulmón es el sitio más frecuente de localización seguido por el abdomen.⁴ Clínica y radiológicamente puede simular una neoplasia maligna generando un dilema diagnóstico y terapéutico.^{1,9} Sin embargo aún es desconocido si este proceso es reactivo o neoplásico.

Los tumores miofibroblásticos inflamatorios probablemente constituyen un espectro heterogéneo de entidades que incluyen lesiones reactivas y neoplásicas, benignas y malignas de tumores mesenquimales.² Ellos son lesiones infiltrativas y pueden extenderse a través de la pared gástrica, algunas veces alcanzando órganos adyacentes como el esófago, duodeno, cavidad peritoneal, páncreas e hígado. Estos hallazgos simulan malignidad en los estudios endoscópicos y radiológicos.^{3,10} A pesar de hallazgos patológicos similares algunos pacientes tienen un curso favorable después de la resección quirúrgica, pero en otros el tumor recurre y ocasionalmente conduce a la muerte.^{2,11,12}

PRESENTACION DE CASOS

Presentamos dos casos clínicos en los cuales se diagnosticó TMI en cavidad abdominal: estómago y mesocolon transverso que a pesar de tener igual diagnóstico histológico la presentación clínica y las características macroscópicas e imagenológicas del tumor fueron completamente diferentes.

Caso 1: Femenino de 5 años, con antecedente de síndrome hepatoesplénico, neumonía izquierda y anemia ferropénica 2 años antes de inicio de enfermedad actual. Consulta por palidez cutáneo-mucosa, hiporexia, dolor abdominal en hipocondrio izquierdo de un mes de evolución y fiebre de 39° C de predominio nocturno 7 días antes de su ingreso. En la exploración física se evidencia palidez cutáneo-mucosa, soplo cardíaco y hepatoesplenomegalia. Los exámenes de laboratorio reportaron anemia severa, leucocitosis, trombocitosis, aumento de la velocidad de sedimentación y de la Proteína C Reactiva. Ecosonograma abdominal revela tumor redondeado, ecomixto en cuerpo gástrico de 53,7 x 59,9 mm, con adenopatías satélites que impresiona linfoma gástrico (**Figura 1**). Tomografía y estudio radiológico contrastado informan tumor en cuerpo gástrico con engrosamiento de sus paredes sugestivo de enfermedad linfoproliferativa. Estudio endoscópico: lesión verrugosa, en curvatura mayor y cuerpo alto elevada, de 5 a 6 cm de longitud, ulcerada, ampular, sangrante, que deforma la pared gástrica, de consistencia dura al contacto con pinza de biopsia. Biopsia no concluyente (**Figura 2**). Se realizó laparotomía exploradora encontrándose tumor sólido que ocupa curvatura mayor del estómago que infiltra todas las paredes, con adenopatía de 3 x 2 cm en curvatura mayor a nivel de antro, se realizó gastrectomía parcial más exéresis de ganglios peripancreáticos e hilio esplénicos. La biopsia reportó Tumor mio-

fibroblástico inflamatorio con ulceración de la pared gástrica, necrosis e inflamación aguda sin evidencia de malignidad. Ocho meses posterior a su egreso la paciente se ha mantenido asintomática.

Caso 2: Femenino de 14 años previamente sana, sin antecedentes patológicos positivos quien consultó por estreñimiento agudo de 15 días de evolución y dolor abdominal difuso. A la exploración física la paciente lucía en buenas condiciones, hemodinámicamente estable. En abdomen se palpó masa a nivel de mesogastrio móvil, que llega hasta hipogastrio, de consistencia renitente y de aproximadamente 15 x 22 cm de longitud. Los exámenes de laboratorio revelaron leucocitosis, trombocitosis, anemia y aumento de la velocidad de sedimentación globular. El ultrasonido abdominal reportó LOE intrabdominal en línea media, sugiriendo quiste de mesenterio gigante. TAC abdominopélvica con doble contraste evidencia LOE que se extiende a nivel de la raíz del mesenterio prominentemente línea media y flanco derecho, lobulada, tabicada, de aspecto quístico con áreas calcificadas, que desplaza estructuras adyacentes así como también grandes vasos, ocasionando obstrucción con dilatación de colon descendente y sigmoides (**Figuras 3 y 4**).

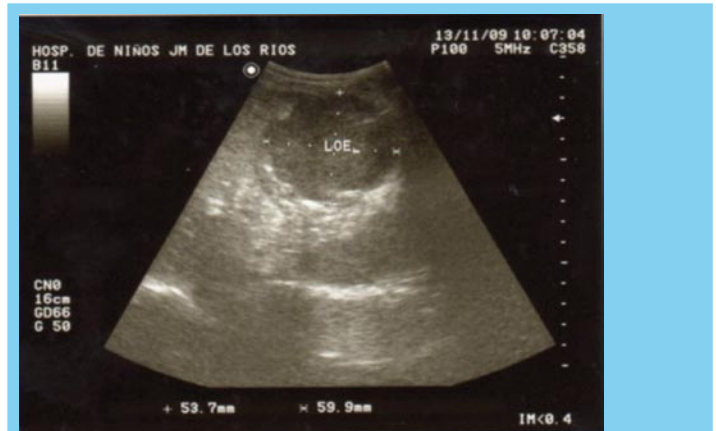


Figura 1 Ultrasonido Abdominal: corte transversal: LOE. Caso N° 1

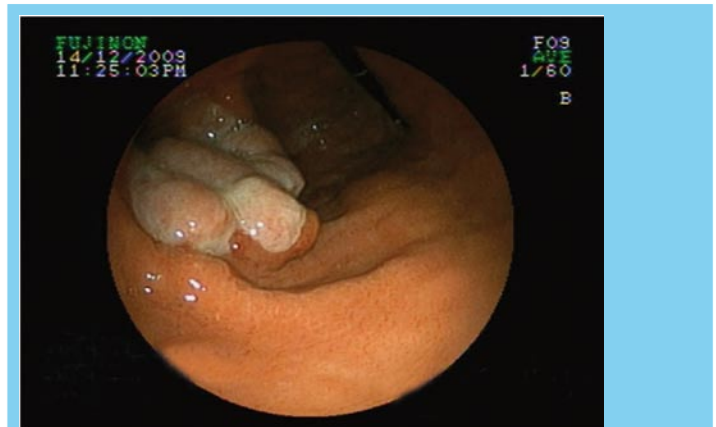


Figura 2 Imagen Endoscópica: tumor infiltrativo en la pared gástrica. Caso N°1

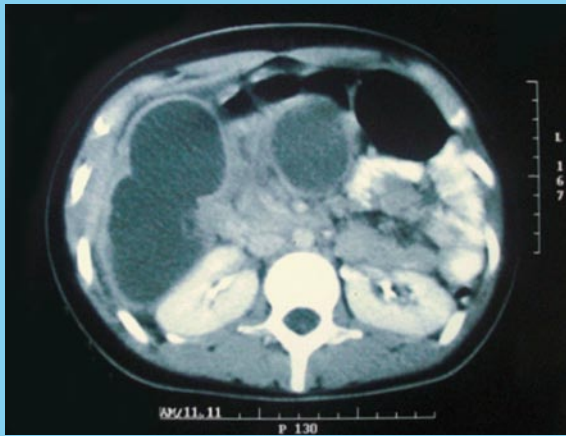


Figura 3 TAC con doble contraste, tumoración quística.
Caso N° 2

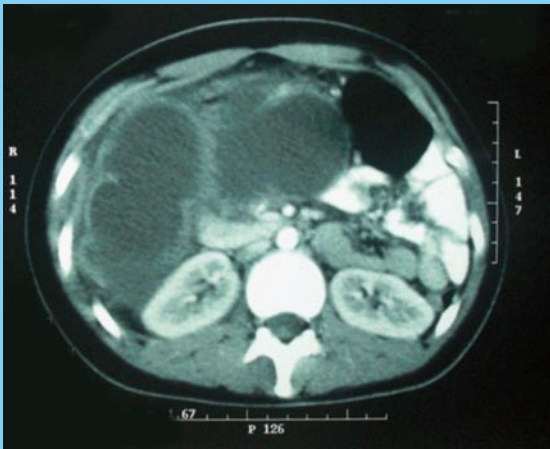


Figura 4 TAC con doble contraste, tumoración quística.
Caso N° 2

Se realizó laparotomía exploradora media, supra e infraumbilical encontrándose gran tumoración que ocupa todo el abdomen, desplazando colon transverso hacia abajo y asa delgadas hacia hueco pélvico, produciendo obstrucción parcial del duodeno I, II y III porción, adherido a cara libre de vesícula biliar, surge del mesocolon transverso, de naturaleza quística, multilocular con líquido hemático a tensión en su interior, fétido, desplazando riñón hacia línea media y hacia abajo, estómago hacia arriba ocupando toda la curvatura mayor y su cara posterior. Pared del tumor edematizada, gruesa, adherida firmemente al epiplón mayor. Se realizó exéresis de más o menos 90% del tumor, liberación de I, II y III porción del duodeno, cierre de brecha mesentérica. Se envió pieza anatómica con el probable diagnóstico de hemolinfangioma de raíz del mesocolon.

El estudio histopatológico reporta pared del quiste ulcerada con tejido fibroconjuntivo vascularizado y focos de adipocitos, con fibroblastos reactivos, hialinización, hemorragia, congestión vascular, inflamación crónica reagudizada (linfocitos, desmocitos, histiocitos, eosinófilos y neutrófilos) reacción gigantocelular tipo cuerpo extraño y cristales de colesterol. Cúmulo linfoides. Necrosis focal. No mitosis, no atipias. Células endoteliales promi-

nentes, hemosiderina, calcificación distrófica, dilatación y ectasia vascular compatible con Tumor Miofibroblástico Inflamatorio.

Dos meses después de la cirugía la paciente fue reintervenida por obstrucción intestinal por bridas realizándose liberación de estas más apendicectomía. Actualmente se mantiene asintomática sin recidivas del tumor.

Discusión

El TMI se puede localizar desde cerebro hasta vejiga, siendo el pulmón el sitio más frecuente. El abdomen es el segundo lugar de presentación, tanto intra como extraperitoneal. El mesenterio es el más afectado, seguido por hígado, vejiga y estómago. Sitios menos frecuentes son ovario, útero, bazo, y páncreas.⁵ Las lesiones son a menudo extensas y pueden infiltrar órganos adyacentes.^{6,12,13,14,15}

Se ha descrito en personas de cualquier edad sin predilección de sexo, no obstante el TMI gástrico afecta más a menudo a niños y adultos jóvenes, predominando en la edad preescolar y en el sexo femenino,¹ datos que concuerdan con nuestra paciente del Caso N° 1.

En el presente estudio ambos casos presentaron dolor abdominal como manifestación inicial, masa palpable en el caso número 2, y manifestaciones sistémicas en el Caso N° 1, datos similares a los reportados por otros autores quienes encontraron que los síntomas principales cuando el TMI se ubica en abdomen son masa, dolor y manifestaciones sistémicas (fiebre, pérdida de peso, anorexia, poca ganancia ponderal) de meses de evolución. Algunos pacientes presentan disfagia, oclusión intestinal, estreñimiento, vómitos, hematemesis y melena.^{2,3,5,6}

El TMI a menudo se asocia con anomalías de laboratorio como anemia, trombocitosis, leucocitosis, velocidad de sedimentación globular elevada e hipergamaglobulinemia, estas alteraciones son más frecuentes cuando el TMI se localiza en abdomen comparado a nivel pulmonar.^{8,9} Las dos pacientes de los casos presentados, mostraron anemia severa, leucocitosis y trombocitosis, en el Caso N° 1 además elevación de proteína C reactiva. El diagnóstico preoperatorio por estudios radiológicos es a menudo difícil debido a que las características son similares tanto a procesos inflamatorios como a neoplasias. En el Caso N° 2 el ultrasonido abdominal y la TAC con doble contraste reportaron lesión ocupante de espacio quística compatible con quiste de mesenterio gigante. Mientras que en el caso N° 1 se describieron en los estudios de imagen hallazgos sugestivos de linfoma intestinal con adenopatías retroperitoneales y mesentéricas.

Una biopsia endoscópica preoperatoria con la confirmación por examen microscópico puede sugerir TMI,¹⁰ sin embargo en nuestra paciente con TMI gástrico debido a la consistencia dura de la lesión no fue posible tomar una muestra adecuada para su análisis histopatológico.

El diagnóstico diferencial del TMI es con tumores estromales gastrointestinales (GIST), tumores del sistema nervioso autónomo gastrointestinal, linfoma, leiomioma, rhabdomioma, tuberculosis, teratoma, adenoacarcinoma, hamartoma y neuroblastoma.^{7,8,10,12}

Por lo general la neoplasia es única pocos pacientes presentan lesiones multicéntricas (5%). La mayoría de los TMI tienen un solo

nódulo más que ser multinodulares. Los hallazgos radiológicos más frecuentes a pesar de ser inespecíficos son: tumor sólido, homogéneo sin calcificaciones. Pocos TMI son heterogéneos (necrosis y/o hemorragia) y presentan calcificaciones (10-25%).⁵ A diferencia de uno de nuestros pacientes la lesión no solo fue de naturaleza quística sino que era multicéntrica y con calcificaciones, quizás el aspecto quístico de esta en los estudios de imágenes se debió a los hallazgos macroscópicos encontrados en la cirugía como fue el gran contenido de sangre y secreción fétida que esta contenía seguramente debido a necrosis y/o hemorragia con infección secundaria.

Histológicamente el TMI consiste en proliferación de miofibroblastos, fibroblastos e histiocitos. Es un verdadero tumor y a pesar de su naturaleza benigna se puede considerar un pseudosarcoma más que un pseudotumor.^{5,10} Independientemente de su localización la mayoría están constituidos por miofibroblastos, fibroblastos, linfocitos, células plasmáticas, eosinófilos y algunos neutrófilos. Coffin y col, describieron tres patrones histológicos: un patrón fibromixode/vascular, un patrón proliferativo y un patrón esclerosante.^{1,11,13}

Estudios citogenéticos han mostrado anomalías cromosómicas (translocaciones) entre el brazo largo del cromosoma dos y el brazo corto del cromosoma nueve en pacientes con TMI, lo cual supone el rol de factores genéticos en su etiología.^{5,8,16}

En nuestros casos la resección quirúrgica fue la conducta a seguir lo cual coincide con varios autores quienes describen que la cirugía es el tratamiento de elección y la mayoría de los pacientes tienen una evolución favorable después de una adecuada excisión. Aún las recurrencias han sido manejadas por resección repetida con remisión a largo plazo. Cuando es resecado de forma incompleta la recidiva local es generalmente evidente en 1 año y rara vez es fatal. Es importante evitar terapias inapropiadamente agresivas en la mayoría de los casos. El uso de quimioterapia o radioterapia no ha sido apoyado en tumores primarios ni en recurrencias en niños.^{1,5,8}

En conclusión, el TMI debe considerarse en cualquier niño que se presente con una tumoración abdominal y signos sistémicos de inflamación, sin embargo es importante realizar todos los exámenes paraclínicos pertinentes que puedan contribuir al diagnóstico antes del acto quirúrgico no obstante en ninguno de los casos reportados en la literatura ni en nuestros casos se pensó en este tipo de neoplasia antes de la cirugía por lo que es importante considerar el TMI en el diagnóstico diferencial de masas abdominales con síntomas inespecíficos sistémicos, nosotros reportamos dos casos con comportamiento clínico y características macroscópicas e imagenológicas diferentes que resultaron ser un TMI.

Clasificación

Título: Tumor miofibroblástico inflamatorio.

Presentación de dos casos pediátricos

Área: Gastroenterología

Tipo: Clínico

Tema: Estómago

Patrocinio: Este trabajo no ha sido patrocinado por ningún ente comercial o gubernamental.

Referencias Bibliográficas

1. Company M y colaboradores. Tumor miofibroblástico inflamatorio ileal: Presentación de un caso. Seminario de casos: Patología del Aparato Digestivo 2006. <http://conganat.cs.urjc.es/index.php/conganat>
2. Thierry L y colaboradores. Gastric Inflammatory Myofibroblastic Tumors in Children: An Unpredictable Course. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2002;34:319-322.
3. KA Kim y colaboradores. Inflammatory myofibroblastic tumor of the stomach with peritoneal dissemination in a young adult: imaging findings. *Abdom Imaging* 2004;29:9-11.
4. Dakeun L y colaboradores. Calcifying fibrous pseudotumor arising in a gastric inflammatory myofibroblastic tumour. *Pathology* 2006;38(6):576-602.
5. López-Ibarra S y colaboradores. Tumor Miofibroblástico Inflamatorio Gástrico. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Revista Mexicana de Cirugía Pediátrica* 2005;12 (3):177-182.
6. Hamidah A. Recurrent gastric inflammatory myofibroblastic tumor in a 13-year-old male. *Pediatr Surg Int* 2007;23:601-603.
7. Lazure T y colaboradores. Gastric Inflammatory Myofibroblastic Tumor in children: an unpredictable course: *J Pediatric Gastroenterology and Nutr* 2002;34:319-322.
8. El Behery MM, y colaboradores. Primary gastric tumors in infancy and childhood. *Saudi Med J* 2003;24(5):S41.
9. Dehner LP. Inflammatory Myofibroblastic Tumor: the continued definition of one type of so-called inflammatory Pseudotumor. *Am J Surg Pathol* 2004;28:1652-1654.
10. Karnac I y colaboradores. Inflammatory Myofibroblastic Tumor in children: diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg* 2001;36:908-912.
11. Coffin CM, Dehner LP, Meis-Kindblom JM. Inflammatory myofibroblastic tumor, inflammatory fibrosarcoma, and related lesions: an historical review with differential diagnostic considerations. *Semin Diagn Pathol* 1998;15:102-110.
12. Chuo MY, Min YK, Kion NR y colaboradores. Fever of unknown origin as a presentation of gastric inflammatory myofibroblastic tumor in a two-year old boy. *J Korean Med Sci* 2002;17:699-703.
13. Estevao-Costa J, Correia-Pinto J, Rodrigues FC y colaboradores. Gastric inflammatory myofibroblastic proliferation in children. *Pediatr Surg Int* 1998;13:95-99.
14. Riedel BD, Wong y colaboradores. Gastric inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) in infancy: case report and review of the literature. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1994;4:437-443.
15. Jiménez JM, Amin MP, Leonidas JC, Peña A. Extraperitoneal abdominopelvic inflammatory pseudotumor: report of four cases. *Pediatr Radiol* 1997;27:170-74
16. Treissman SP, Gillis DA, Lee CL y colaboradores. Omental mesenteric inflammatory pseudotumor. Cytogenetic demonstration of genetic changes and monoclonality in one tumor. *Cancer* 1994;73:1433-37.