

PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO DE COLON. A PROPÓSITO DE UN CASO

AUTORES:

Anaybis González Araya ¹, Wendy Domínguez Morales², Luciano Miranda Alvarado³

¹Estudiante de quinto año de la Carrera de Medicina. FCM Raúl Dorticós Torrado, Cienfuegos, Cuba.

²Estudiante de quinto año de la Carrera de Medicina. FCM Raúl Dorticós Torrado, Cienfuegos, Cuba. Email: wendydm@nauta.cu

³Médico General Básico. Residente de la Especialidad de Medicina Intensiva. Hospital GAL, Cienfuegos, Cuba.

RESUMEN

Los tumores miofibroblásticos son tumores benignos de origen mesenquimal, que se presentan en tejidos blandos sobre todo en pulmón, sistema gastrointestinal y sistema nervioso central, más frecuente en niños y jóvenes. La etiología de la enfermedad no se conoce con exactitud. El presente trabajo tuvo como objetivo describir un nuevo caso de tumor miofibroblástico abdominal dada su complejidad para establecer un diagnóstico y la infrecuencia de su presentación. Para ello se consultaron un total de 30 fuentes bibliográficas, entre ellos artículos de revistas científicas de impacto nacional e internacional, libros y otras accedidas a través de los principales gestores de la red informática. Se concluyó que el pronóstico de estos pacientes una vez operados por lo general es favorable debido a que no produce metástasis pues es entidad benigna, aunque depende de la localización de dicho tumor.

Palabras clave: PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO, MIOFIBROBLASTOMA INFLAMATORIO, COLON.

ABSTRACT

Myofibroblastic tumors are benign tumors of mesenchymal origin, which occur in soft tissues, especially in the lung, gastrointestinal system and central nervous system, more frequent in children and young people. The etiology of the disease is not known exactly. The objective of this work was to describe a new case of abdominal myofibroblastic tumor given its complexity in order to establish a positive diagnosis and the infrequency of its presentation. For this, a total of 30 bibliographical sources were consulted, among them articles of scientific journals of national and international impact, books and other accessed through the main managers of the computer network. It was concluded that the prognosis of these patients is generally good because it does not produce metastasis, although it depends on the location of said tumor.

Key words: INFLAMMATORY PSEUDOTUMOR, INFLAMMATORY MYOFIBROBLASTIC TUMOR, COLON

INTRODUCCIÓN

Los tumores miofibroblásticos (miofibroblastomas), seudotumores inflamatorios o seudosarcomas, son tumores de origen mesenquimal; donde se produce una proliferación benigna no metastizantes de miofibroblastos; células con característica intermedias entre células fibroblásticas y células musculares lisas con la presencia de filamentos de actina y miosina, que tienen participación en los procesos de inflamación, cicatrización y reparación de los tejidos en los diferentes órganos. ¹

Estos tipos de tumores se originan en tejidos blandos con diferentes localizaciones predominando en: pulmón y árbol traqueo bronquial, abdomen, estómago, hígado, páncreas, colon, aparato genitourinario y sistema nervioso. Se presenta en muy baja frecuencia, más común en edades jóvenes.¹

Los tumores miofibroblástico, aunque presentan una etiología incierta se ha propuesto que aparecen como una respuesta exagerada a lesión tisular. Se plantean algunas hipótesis al respecto donde se relaciona con traumas previos, inmunosupresión, cirugía, factores irritativos crónicos, agentes carcinógenos e infecciones por virus del Epstein-Barr, citomegalovirus,

enfermedades colágeno-vasculares, mediastinitis esclerosante, colangitis esclerosante, seudotumor orbital, y tiroiditis de Riedel. ²⁻³⁻⁴

Macroscópicamente, son masa única o múltiple, por lo general firmes, blanquecinas amarillentas y con bordes irregulares que ofrecen aspecto infiltrante o mal definidos. Histológicamente, presenta un cuadro en el que predominan células fusiformes con cambios mixoides, que muestran núcleos de gran tamaño, polimórficos, de aspecto vesiculoso, y unos citoplasmas amplios y eosinófilos. ⁵

Esta celularidad se dispone en formas de fascículos mal definidos, ricos en vasos, y un prominente infiltrado de macrófagos, células plasmáticas, linfocitos y eosinófilos; sin embargo, cuando entre las células inflamatorias predominan las plasmáticas, se le ha denominado granuloma de células plasmáticas. Puede haber grados diferentes de fibrosis y cambios vasculares, con gran variación de un caso a otro, así como diferentes focos de una misma lesión. Estas lesiones varían en grado y tipo, pero siempre en una definitiva apariencia fibroinflamatoria pseudosarcomatosa. Presenta muy buen pronóstico a largo plazo, sin haberse observado progresión de la infiltración o metástasis, aunque sí recurrencia local.⁵

OBJETIVO GENERAL

Describir un nuevo caso de tumor miofibroblástico abdominal dada su complejidad para establecer un diagnóstico y la infrecuencia de su presentación.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente CCM de 20 años de edad, negra, femenina, de procedencia urbana, soltera sin hijo, con antecedentes de salud aparente. Acude a cuerpo de guardia del Hospital Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima(GAL) el 27/9/17 por presentar fiebre de 39 °C que no cede con antipiréticos, acompañada de escalofríos, además de presentar falta de aire, malestar general, pérdida del apetito, dolor abdominal y orinas oscura y escasas.

Fue diagnosticada en su área de salud de una Pielonefritis aguda, para lo cual recibió tratamiento ambulatorio con Ciprofloxacina oral. Sin mejoría

alguna se decide su ingreso en sala de Medicina Interna (MI) para estudio y tratamiento de la infección del trato urinario.

La exploración física (EF) reveló al inicio piel y mucosas húmedas y normocoloreadas, tejido celular subcutáneo no infiltrado. Al examen del sistema respiratorio murmullo vesicular audible, no auscultación de estertores secos ni húmedos, FR: 18/min. Ruidos cardiacos rítmicos de buen tono e intensidad, no soplos cardiacos FC: 100 lat. /min TA: 120/80 mmHg. Abdomen suave, depresible, doloroso a la palpación superficial y profunda en flanco y fosa iliaca derecha irradiándose hacia el tercio superior del muslo derecho, no visceromegalia ni procesos tumorales palpables. Maniobra de Murphy +, Punto pielorenoureteral anterior derecho (PPRU) doloroso. El examen del sistema nervioso sin alteración. En los Exámenes Complementarios se constatan Hb -94 g/l, Hto-030, Leucocitos totales- $6.9 \times 10^9/l$, Glicemia -4.4 mmol/l Creatinina-85mmol/l.

Se valora por el servicio de cirugía 3 días después que decide al día siguiente realizar laparoscopia, donde se visualiza "el apéndice cecal engrosado, con ligero rubor de la tuba uterina derecha" (examen ginecológico negativo). Se interviene quirúrgicamente de urgencia, se realiza apendicetomía, al tiempo que se visualiza varios ganglios mesentéricos aumentados de volumen, interpretándose como una Adenitis Mesentérica. Se toma muestra para estudio histológico (arrojando una adenitis reactiva).

En el postoperatorio mediato presenta infección de la herida quirúrgica, para lo cual llevó tratamiento con antimicrobianos.

Es trasladada nuevamente a sala de MI para continuar con estudios de la fiebre persistente e intermitente, entre los que se incluyen urocultivo, hemocultivo, Radiografía de Tórax, cultivo de exudado vaginal y ecocardiograma; resultando negativo todos, excepto el Ultrasonido abdominal que arrojaba imagen compleja hacia fosa iliaca derecha, sin líquido libre en cavidad.

Finalizando el mes de octubre (aproximadamente un mes después de su ingreso) comenzó con cuadros diarreicos ocasionales, con dolor a la palpación superficial y profunda en fosa iliaca derecha (FID) y flanco

derecho, con proceso tumoral palpable doloroso intrabdominal a este nivel. Se sugiere realizar TAC de abdomen simple y contrastada el día 2/11/17 arrojando los siguientes resultados:

"Se realizó estudio simple EV y fase de eliminación con paciente en ayuna, se utilizó un slice de 10 mm de espesor, desde los hemidiafragmas hasta la altura de ambas crestas iliacas, en Tomografía Helicoidal SHIMADZU. Observándose en cortes axiales discreta hepatomegalia de densidad homogénea. Vesícula, vías biliares, páncreas, bazo y riñones normales. En flanco y fosa iliaca derecha se observa una masa hiperdensa no homogénea que mide aproximadamente 10x10x9cm que engloba asas intestinales, y en la vecindad masas o imágenes redondeadas, hiperdensas que pudiera estar en relación con el proceder quirúrgico anterior, sin descartar proceso inflamatorio y/o tumoral. Existen algunas asas intestinales con contenido líquido hacia el hipogastrio. No líquido libre en cavidad abdominal. "

Se sugirió ultrasonido colegiado.

Se realiza UTS abdominal colegiado el día 3/11/17 arrojando los siguientes resultados:

Imagen alargada en fosa iliaca derecha, iso-hipocogénica con luz irregular central (propia de asas intestinales), subjetivo de proceso inflamatorio aproximadamente 10x10x9cm, líquido interasas en fosa iliaca derecha e hipogastrio. Se observan adenopatías cercanas a la lesión intestinal. ANEXO 1

Con los elementos clínico- imagenológicos se decide el día 4/11/17 realizar laparotomía exploradora.

Hallazgo: Proceso tumoral de ciego abscedado (T4N2M0) que implica además mitad derecha de colon transversal, omento mayor, adherido a estructura retroperitoneales, múltiples adenopatías de hasta 2 cm de diámetro, en el trayecto de la arteria cólica derecha, así como adenopatías en el resto del mesenterio del intestino delgado y grueso. Sin lesiones u alteraciones en hígado ni genitales internos. Paredes intestinales muy engrosadas se reseca la pieza. Se envía pieza anatómica para estudio histológico (biopsia): íleon terminal 20cm, colon derecho, mitad derecha del colon transversal y omento mayor. ANEXO 2-3

Se le practicó una Laparotomía exploratoria + Hemicolectomía derecha + Ileotransversostomía Terminal -Terminal en 2 planos de sutura.

Se traslada a Unidad de Cuidados Intensivos donde estuvo 3 días para luego pasar a una sala de Cirugía General. En el transcurso del postoperatorio mediato fue necesario extraer puntos de manera precoz del tercio inferior de la herida quirúrgica por infección de la misma. Presentó hasta 3 días previos de su egreso periodos febriles a diario, atribuido inicialmente al intenso estrés quirúrgico, postquirúrgico y luego a la infección de la herida quirúrgica.

Sus exámenes paraclínicos evolutivos fueron normales, excepto la hemoglobina, que después de la cirugía arrojaba cifras de 88 g/l y hierro sérico de 5.7 g/l, siendo tratada la anemia con suplemento de hierro y ácido fólico; aumentando la hemoglobina de forma gradual hasta 10 g/l días previos al egreso. Además mostró ligera hipoproteinemia con inversión del índice serina/globulina. A lo largo de toda su estadía se sometió a distintos esquemas terapéuticos con antimicrobianos.

Tras su estadía de 57 días en el Hospital GAL, y luego de 72 horas sin fiebre con mejoría clínica marcada, con estabilidad hemodinámica y recuperación ponderal, fue dada de alta hospitalaria.

El estudio histopatológico de la lesión aportó: tumor miofibroblástico inflamatorio de colon (miofibroblastoma inflamatorio del colon).

DISCUSIÓN

El presente informe detalló un raro caso de Tumor Miofibroblástico. Los miofibroblastos son células que comparten características ultraestructurales con el músculo liso y los fibroblastos. Algunos autores lo consideran solo como un tejido de reacción e inflamación, otros los consideran verdaderas proliferaciones tumorales.

Lo cierto es que en la mayoría de los casos los pacientes presentan un pronóstico favorable, con tasas de curación del 100% si el tumor es técnicamente resecable y la resección se realiza con bordes libres de lesión, pero debido a la localización de los mismos y en este caso particular íleon terminal, colon derecho, mitad derecha del colon transversal y omento

mayor, el paciente puede presentar secuelas que interfieran con su estado de salud y estilo de vida por ejemplo trastornos en la absorción de vitaminas y otros nutrientes y las diarreas frecuentes.⁶⁻⁷

Aunque las causas del tumor miofibroblástico aún no están claras, se plantea que presentan relación con procesos traumáticos, inflamatorios o infecciosos previos como es el caso de las infecciones por citomegalovirus y virus del Epstein-Barr, en este caso en particular no se recogen datos de afectaciones precedentes que se relacionen con esta patología, de ahí lo novedoso de este caso. Otro dato de interés que llama la atención en este caso es el hecho de que se presentase en un adulto, dado que comúnmente aparece en edades tempranas.⁸⁻⁹⁻¹⁰

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 neoplasias.¹¹

El diagnóstico diferencial de esta patología debe realizarse según la localización del tumor si se localiza en el aparato respiratorio, de la granulomatosis de Wegener, tuberculosis pulmonar, linfomas y fibrohistiocitomas; en el hígado, de abscesos y lesiones de larva migrans; en los tejidos blandos, de fibrohistiocitomas y fascitis nodular; en la vejiga, del carcinoma sarcomatoide y del leiomioma de bajo grado.¹²⁻¹³⁻¹⁴

En este caso se realizó diagnóstico diferencial con las siguientes patologías dada la presentación del mismo: Colecistitis aguda, Apendicitis aguda, Absceso ovárico, perforación de colon, leiomiomas, linfomas, enfermedad de Hodgkin, histiocitoma fibroso, entre otros.¹⁵⁻¹⁶

El diagnóstico se sospecha en todo tumor de tejidos blandos, en especial intracavitarios y en nuestro caso, fue establecido mediante TC y análisis histopatológico.¹⁷

En nuestro caso 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.¹⁸⁻¹⁹

No existe evidencia que demuestre que la quimioterapia sea efectiva como monoterapia, pero puede tener un papel después del manejo quirúrgico. La radioterapia se reserva únicamente para paliación, con la finalidad de disminuir el efecto de masa, o en conjunto con la quimioterapia, para el manejo de pacientes no candidatos a cirugía.²⁰

Estos tumores en estudios radiológicos no presentan características que los puedan identificar por lo que para su diagnóstico se requiere realizar: un estudio histopatológico, conjuntamente con estudios de inmunohistoquímica, tinciones de vimetina (tinción citoplasma celular), actina/citoqueratina y desmina (análisis de proteínas).²¹⁻²²⁻²³

La macroscopía de la lesión que estamos reportando, mostró segmento de intestino grueso de 42x10x5 cm con masas múltiples blanco amarillentas bordes irregulares que ofrecen aspecto infiltrante o mal definidos, múltiples adherencias interasas.²⁴

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.²⁵⁻²⁶⁻²⁷ ANEXO 4

Las principales complicaciones que se pudieran presentar a causa de esta patología son suboclusión intestinal secundaria a intususcepción intestinal, adenitis mesentérica, hemoperitoneo, perforaciones, transformación maligna con metástasis las cuales son infrecuentes así como complicaciones relacionadas con la cirugía como son las infecciones nosocomiales, tromboembolismo pulmonar, anemias por pérdidas sanguíneas durante la operación entre otras.²⁸⁻²⁹⁻³⁰ ANEXO 5

En el caso presentado se realizó una resección de íleon terminal, colon derecho, mitad derecha del colon transverso y omento mayor, y hasta el momento la evolución es satisfactoria, sin recidivas, con recuperación ponderal total y reincorporación a la vida laboral y social sin limitaciones.

CONCLUSIONES

Los miofibroblastos son células que comparten características estructurales con el músculo liso y los fibroblastos, son lesiones infrecuentes, con baja tasa de proliferación; se han identificado en diversos órganos, principalmente pulmón, mesenterio, bazo, endotelios y en menor frecuencia en retroperitoneo.

Cuando se tiene el diagnóstico de tumor miofibroblástico se debe realizar la resección local amplia con el objetivo de evitar la recidiva; por supuesto, el tipo de resección a practicar se adecuará al órgano afectado y al estado del enfermo.

El diagnóstico de tumor miofibroblástico de colon representa un reto clínico; actualmente está ocurriendo un cambio en los conceptos de origen y comportamiento de los mismos. La resección quirúrgica completa es el estándar del tratamiento

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1-Mier Odriozola José M, Cortés Julián G, Zotes Valdivia V, Enrique Guzmán de Alba V. Departamento de Cirugía Gaceta Medica de México 2014;150Suppl2:171-4

2-Oztuna F, Pehlivanlar M, Abul Y, Tekinbas C, Ozoran Y, Ozlu T. Adult inflammatory myofibroblastic tumor of the trachea: case report and literature review. Respir Care. 2013;58(7):e72-6.

3-Moon CH, Yoon JH, Kang GW, et al. A case of recurrent pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor with aggressive metastasis after complete resection. Tuberc Respir Dis (Seoul). 2013;75(4):165-9.

4-Chávez-Valdivia M, Quiñones-Ceballos A. Miofibroblastoma gástrico (pseudotumor inflamatorio). Presentación de caso. Revista Finlay [revista en Internet]. 2012 [citado 2018 Mar 12]; 2(2):[aprox. 7 p.]. Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/104>

5-López J, Rodríguez Rodríguez R, Cabreja Acuña MO, Rosales González SO. Tumor gástrico estromal. Rev Cub Med Mil [revista en Internet]. 2011 [citado 12 Mar 2018];40(1):[aprox. 9p]. Disponible en:

<http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0138-655720>

11000100009&script=sci_arttext

6- Torío B, Berzal F, Aparicio R. Tumor glómico en antro gástrico. Rev esp enferm dig [revista en Internet]. 2008 [citado 12 Ene 2018];100(10):[aprox. 4p]. Disponible en:

<http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1130-01082>

008001000014&script=sci_arttext&lng=en

7- ALGABA, F.: Anatomía patológica de los tumores vesicales y procesos proliferativos noneoplásicos . Tratado de Urología Oncológica. Resel Estévez L, Moreno Sierra J. Sanidad y Ediciones S.L., 40: 527, 2003.

8- ICZKOWSKI, K.A.; SHANKS, J.H.; GADALEANU, V. y cols.: Inflammatory pseudotumor and sarcoma of urinary bladder: differential diagnosis and outcome in thirty eight single cell neoplasms . Mod. Pathol., 14: 1043, 2014

9- GYFTOPOULUS, K.; SERAFETINIDIS, E.; SAMBAZIOTIS, D. y cols.: Pseudomalignant cell proliferation of the urinary bladder: An unusual case of voiding symptoms in young patients . Urology, 60: 698, 2015.

10- ZUBAC, Z.P.; MALMFRED, S.; NESRTROM, B.: Inflammatory pseudotumor of the bladder . Scand. J. Urol. Nephrol., 34: 72, 2013.

11- Ono Y, Miyoshi T, Inutsuka K, Shiraishi T, Nabeshima K, Shirakusa T. Inflammatory myofibroblastic tumor of the trachea; report of a case. Kyobu Geka. 2016;59(9):871-5

12- Browne M, Abramson LP, Chou PM, Acton R, Holinger LD, Reynolds M. Inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) of the neck infiltrating the trachea. JPediatr Surg. 2014;39(10):e1-4.

13- Bumber Z, Jurlina M, Manojlović S, Jakić-Razumović J. Inflammatory pseudotumor of the trachea. JPediatr Surg. 2011;36(4):631-4

14- Lee HJ, Kim JS, Choi IS, Kim K, Shim IM, Han J, et al. Treatment of Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Chest: The Extent of Resection. Ann Thorac Surg 2013;84:221-4.

- 15- Cerfolio RJ, Matthews TC. Resection of the entire left mainstem bronchus for aninflammatory pseudotumor. *Ann Thorac Surg.* 2015;79(6):2127-8
- 16- Coffin CM, Fletcher JA. Inflammatory myofibroblastic tumour. In:World Health Organization Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th edition. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F, editors. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2013. p. 83-4.
- 17-İsmail Ö, Mustafa Ö, Erkan Ş, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the gallblader. *Balkan Med J.* 2013 Sep; 30(3): 323-6. PubMed PMID: 25207130.
- 18- Muduly D, Deo SVS, Shukla NK, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of gall bladder. *Trop Gastroenterol.* 2012 Oct-Dec; 33(4): 297-9. PubMed PMID: 23923363.
- 19- Badea R, Veres AA, Andreica V, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the gallbladder: imaging aspects. *J Med Ultrasonics.* 2015 Jan; 42(1): 89-95. Disponible en : <http://www.doi.org/10.1007/s10396-014-0566-4>.
- 20- CHa b b i a, beM n, Re k i k W. Inflammatory myofibroblastic tumor of the larynx: A case report. *La Tunisie Medicale*2010; 88(12): 942-4.
- 21- Darker B, Arias J, Ceballos V, Cortés C, Fariña J, Rostion C. Pseudotumor inflamatorio en colon. Revisión bibliográfica. *Rev Ped Elec.* 2016;3:12-4. Disponible en: URL: <http://www.revistapediatria.cl/vol3num1/3.htm>.
- 22-__ Kusunoki-Nakamoto F, Matsukawa T, Tanaka M, Miyagawa T, Yamamoto T, Shimizu J, et al. Successful treatment of an unresectable inflammatory myofibroblastic tumor of the frontal bone using a cyclooxygenase-2 inhibitor and methotrexate. *Intern Med* 2013; 52 (5): 623-8.
- 23- Singhal M, Ramanathan S, Das A, Singh G, Bagga R, Khandelwal N. Omental inflammatory myofibroblastic tumour mimicking peritoneal carcinomatosis. *Cancer Imaging* 2011; 11: 19-22.

24- Volker HU, Scheich M, Holler S, Strobel P, Hagen R, Hermenlink HK, et al. Differential diagnosis of laryngeal spindle cell carcinoma and inflammatory tumour: report of two cases with similar morphology. *Diagn Pathol* 2007; 2: 1-7.

25- Germanidis G, Xanthakis I, Tsitouridis I, Zaramboukas T, Kiskinis D, Konstantaras C, et al. Regression of inflammatory myofibroblastic tumor of the gastrointestinal tract under infliximab treatment. *Digestive Diseases and Science* 2005; 50 (2): 262-5.

26- Kosma L, Khaldi L, Galani P, Mytas D, Lafoyianni S. A Rare Case of an inflammatory myofibroblastic tumor in a middle-aged female. *Case Reports in Oncological Medicine* 2012; 10: 4.

27- Kye BH, Kim HJ, Kang SG, Yoo C, Cho HM. A case of inflammatory myofibroblastic tumor originated from the greater omentum in Young adult. *J Korean Surg Soc* 2013; 82: 380-4

28- Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CD. Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am J Surg Pathol* 2007; 31 (4): 509-20.

29- Zhao JJ. Intra-abdominal inflammatory myofibroblastic tumor: spontaneous regression. *World J Gastroenterol* 2014; 20 (37): 13625-31.

30- Calaway AC. Spontaneous resolution of inflammatory myofibroblastic tumor of the kidney. *Can J Urol* 2014; 21 (6): 7582-5.

