

Pólipo de Vanek o pólipo fibroide inflamatorio. Informe de un caso y revisión de la literatura

Gerardo Alfonso Morales-Fuentes,* Mauricio de Ariño-Suárez,* Alejandra Zárate-Osorno,**
Julieta Rodríguez-Jerkov,*** Francisco Terrazas-Espitia,& Jorge Pérez-Manauta*

Resumen

Introducción: La intususcepción en un adulto debe hacer sospechar un tumor (benigno o potencialmente riesgoso); el diagnóstico certero es crucial para el tratamiento adecuado del paciente.

Caso clínico: Hombre de 42 años de edad con dolor abdominal en quien al realizar estudios de imagen se diagnosticó intususcepción de intestino delgado. El diagnóstico patológico fue pólipo fibroide inflamatorio (pólipo de Vanek).

Conclusiones: El pólipo de Vanek es una lesión benigna del estómago e intestino delgado. Es poco común y su etiología aún no está definida; el diagnóstico es básicamente morfológico auxiliado por inmunohistoquímica. Se considera maligno por sus consecuencias, que dependen del tamaño y la localización del tumor. El tratamiento es quirúrgico.

Palabras clave: Intususcepción, intestino delgado, pólipo fibroide inflamatorio, pólipo de Vanek, inmunohistoquímica.

Abstract

Background: Intussusception in an adult must make us suspect the presence of a tumor (benign or potentially dangerous) as the most frequent cause. Accurate diagnosis is of great importance in order to provide appropriate treatment and improve patient prognosis.

Clinical case: We report the case of a 42-year-old male with abdominal pain. We performed a CT and found a small bowel intussusception. Definitive diagnosis according to the surgical specimen was inflammatory fibroid polyp (Vanek's polyp).

Conclusions: Vanek's polyp is a benign lesion that occurs most frequently in the stomach and secondarily in the small bowel. Generally, it is uncommon, and its etiology is not completely known. Accurate diagnosis is done with immunohistochemistry. Because of the consequences that depend on the size and location of the lesion, it may be considered a malignant lesion. Treatment is resection.

Key words: Intussusception, small bowel, inflammatory fibroid polyp, Vanek's polyp, immunohistochemistry.

Introducción

En 1949, Vanek describió por primera vez al pólipo fibroide inflamatorio como "granuloma submucoso gástrico con infiltración eosinofílica" e informó seis casos.¹ El término

"pólipo fibroide inflamatorio" fue propuesto por Helwig y Ranier² en 1953, al que le siguieron granuloma eosinofílico, hemangiopericitoma, fibroma polipoide, fibroma gástrico con infiltración eosinofílica, granuloma polipoide eosinofílico, pseudotumor inflamatorio y pólipo de Vanek. Se define como un pólipo submucoso benigno compuesto por tejido fibroconectivo laxo y varias células inflamatorias, en especial eosinófilos.

Describimos un paciente con dolor abdominal quien posterior al diagnóstico de intususcepción del intestino delgado fue intervenido quirúrgicamente; se resecó una lesión definida como pólipo de Vanek.

Caso clínico

Hombre de 42 años de edad quien ingresó al Hospital Español de México por dolor abdominal generalizado de 36 horas de evolución, náuseas y vómitos, diagnosticado con gastroenteritis infecciosa. A la exploración física no se hallaron signos relevantes, la peristalsis estaba ligeramente aumentada pero con tono normal. Los exámenes de labo-

* Servicio de Gastroenterología.

** Servicio de Patología.

*** Servicio de Imagenología.

& Servicio de Cirugía General.

Hospital Español de México, México D. F.

Correspondencia:

Gerardo Alfonso Morales-Fuentes.

Hospital Español de México,

Enrique González Martínez 18, Circuito Poetas,

Col. Ciudad Satélite,

53100 Naucalpan de Juárez, Estado de México, México.

Tel.: (55) 5562 5877.

E-mail: gerar3d@yahoo.com

Recibido para publicación: 30-07-2010

Aceptado para publicación: 03-11-2010

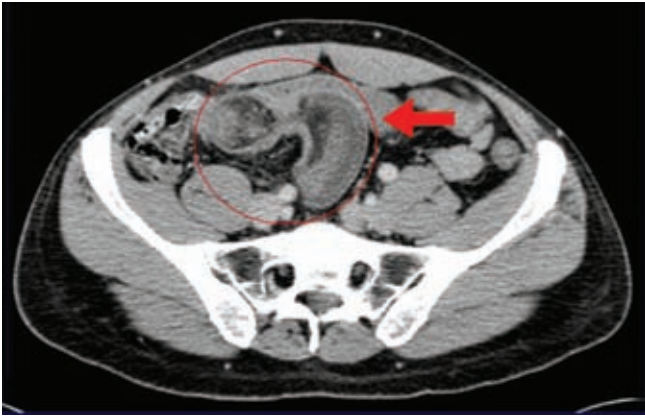


Figura 1. Tomografía que muestra intususcepción en íleon terminal.

ratorios mostraron leucopenia y bandemia. En la radiografía de abdomen se apreció discreta dilatación segmentaria de intestino delgado en fosa iliaca derecha, sin niveles hidroaéreos. El ultrasonido fue normal y el paciente egresó del hospital asintomático 24 horas después con tratamiento ambulatorio a base de antiespasmódico y rifaximina, iniciado desde su ingreso.

Ocho días después presentó dolor abdominal intenso, diarrea, náusea y vómito; a la exploración física se identificó abdomen blando, depresible, doloroso a la palpación media, de predominio derecho, sin rebote, peristalsis aumentada y sin masas palpables. Los exámenes de laboratorio indicaron leucopenia, bandemia y anemia normocítica normocrómica; en la radiografía se observó íleo reflejo en fosa iliaca derecha. Por ultrasonido se apreciaron datos de enteritis, es decir, escaso líquido libre en fosa iliaca derecha y edema de la pared intestinal con líquido periférico. El dolor no cedió a pesar de la administración de analgésicos. Una tomografía abdominal contrastada mostró intususcepción de íleon terminal (figura 1). Se decidió realizar laparoscopia diagnóstica; a 15 cm de la válvula ileocecal se encontró zona de intususcepción secundaria a lesión tumoral umbilicada (figura 2). El informe histopatológico fue pólipo fibroide inflamatorio (figura 3) de 3 cm, con márgenes libres. La inmunohistoquímica mostró expresión de actina y desmina; otros marcadores (CD 117, CD 34, calponina, ALK-1 y S-100) fueron negativos. El paciente egresó asintomático al séptimo día de la cirugía.

Discusión

El pólipo fibroide inflamatorio se presenta a cualquier edad, en especial en la sexta década de la vida,³ con ligero predominio en el sexo masculino. Cualquier parte del tracto gastrointestinal puede ser afectada, si bien con más frecuen-

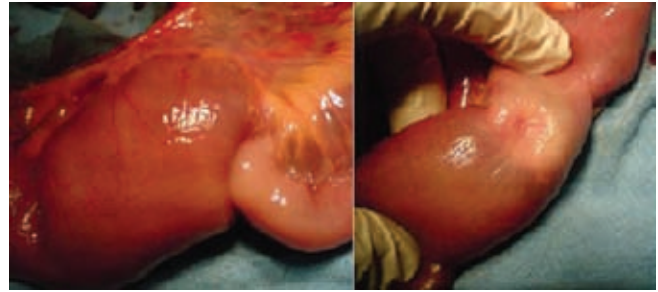


Figura 2. Pieza quirúrgica con intususcepción de íleon secundario a lesión tumoral umbilicada.

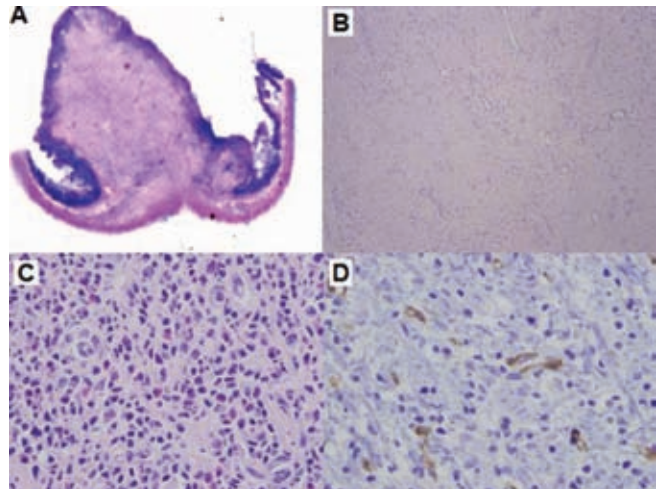


Figura 3. A) Pólipo intestinal submucoso con la serosa umbilicada y cambios reactivos superficiales. B) Estroma edematoso de aspecto mixoide con proliferación vascular. C) Células estromales estelares e infiltración por linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos. D) Actina de músculo liso positiva en inmunohistoquímica.

cia el estómago (70%); el pólipo fibroide inflamatorio representa 3% de los pólipos gástricos. Otros sitios en orden descendente son el íleon, el colon, el yeyuno, el duodeno y el esófago. El cuadro clínico depende del tamaño y la localización del pólipo. Se han propuesto varias etiologías:

- *Alérgica*: sugerida por la presencia de eosinófilos; los casos informados no tienen antecedentes alérgicos. La infiltración eosinofílica es variable y se encuentra en otras lesiones gastrointestinales.
- *Neural*: se ha propuesto una posible hiperplasia neural, aunque solamente en los de localización gástrica se ha observado expresión ocasional de marcadores neurales.⁴
- *Muscular*: la presencia de células semejantes a los mioцитos del músculo liso ha hecho pensar en el origen de una lesión leiomiomatosa y que posiblemente se trate de un leiomioma inflamado y ulcerado. El leiomioma es el tumor más común en el intestino delgado y frecuentemente se ulcera.⁴

- **Inflamatoria:** la respuesta a una lesión local como trauma, infección bacteriana, agente químico o estímulo metabólico produce tejido de granulación, del cual se originaría el pólipo fibroide inflamatorio secundario a la proliferación de fibroblastos.⁵
- **Genética:** existe un caso de tres generaciones en Inglaterra, todas mujeres y descendientes directas: abuela, madre e hija, con 11, siete y seis pólipos, respectivamente; en ninguna se demostraron alergias, problemas dietéticos o infecciones recurrentes. El estudio genético fue normal.⁶ Se sugirió un origen poligenético y multifactorial.

Macroscópicamente son pólipos submucosos sésiles o pediculados que miden en promedio 1.5 cm, por lo general son únicos y rara vez múltiples. Se han registrado casos aislados como lesiones bien demarcadas, sin cápsula, firmes, de superficie grisácea y mucosa superficial normal o con alguna ulceración.⁷

En el aspecto microscópico se caracterizan por proliferación de células fusiformes o estromales estelares, con núcleo ovoide y cromatina granular fina, nucléolo pequeño y citoplasma eosinófilo, estroma mixoide edematoso, en algunas ocasiones dispuesto en capas concéntricas alrededor de los vasos sanguíneos, con aspecto de “tela de cebolla”, vasos sanguíneos prominentes y células inflamatorias, con predominio de células plasmáticas y principalmente eosinófilos. Ocasionalmente hay mitosis y cambios reactivos en el epitelio de superficie. Rara vez se extienden a la muscular. Casos ocasionales han coincidido con adenomas o carcinoma en la mucosa supradayacente.^{4,8}

Aun cuando el aspecto morfológico es clave para su diagnóstico, es necesario diferenciar los pólipos fibroides inflamatorios desde el punto de vista macroscópico con otras lesiones; la inmunohistoquímica, utilizada desde la década de 1980, es el estudio complementario definitivo.⁹ En 1997 se demostró que las células estromales son positivas con CD34, se descartó la posibilidad de un origen endotelial, histiocítico o neural y se sugirió un origen vascular o perivascular.¹⁰ En 2000 se agregó al perfil el bcl-2 y el CD-117.¹¹ Finalmente en 2004 se estableció el perfil inmunohistoquímico definitivo¹² (cuadro I).

De acuerdo con su tamaño, los pólipos fibroides inflamatorios pueden tener tres estadios que se consideran evolutivos: nodular (< 0.4 cm), fibrovascular (≥ 0.4 cm y ≤ 1.5 cm) y esclerótico o edematoso (> 1.5 cm); cada uno con diferentes hallazgos histopatológicos.¹³

En cuanto al diagnóstico con imagenología, en una revisión se concluyó que semejan a otras lesiones murales o intraluminales y pueden simular malignidad.¹⁴

Los de localización esofágica han sido mencionados como una complicación de la enfermedad por reflujo gas-

Cuadro I. Perfil inmunohistoquímico para el diagnóstico del pólipo fibroide inflamatorio

Marcadores positivos	Marcadores negativos
Vimentina	CD-117
CD34	S-100
Actina alfa del músculo liso (26%)	Citoqueratinas
Actina específica del músculo liso (20%)	Desmina +/-
CD68 (37%)	Factor VIII
Ciclina D1	Fascina
Desmina +/-	Bcl-2
	Calponina
	ALK-1

troesofágico,¹⁵ con un tamaño promedio de 5 cm; el diagnóstico diferencial es con leiomiomas.¹⁶

Los gástricos generalmente se asocian con gastritis por *Helicobacter pylori*, úlcera gástrica, adenoma o carcinoma; 80% se ubica en el antro, por lo general prepilóricos, y el restante 20% en cuerpo y cardias. El mayor tamaño registrado ha sido de 12 cm. Por el tamaño generalmente conforman un “tumor fibroide inflamatorio”; 50% se puede ver en estudios de imagen. En 1985, por microscopia electrónica se asociaron con un microorganismo similar al micoplasma,¹⁷ pero no hay más reportes ni seguimientos al respecto. Otros informes interesantes concluyen que hasta 8% de los casos coexistirá con adenocarcinoma en la región adyacente.¹⁸

Los intestinales (segundo sitio de presentación) tienen mayor afección del íleon distal y son raros en colon y duodeno.¹⁹ Se presentan principalmente con un cuadro de intususcepción²⁰⁻²⁶ y de anemia crónica por ulceración. Desde 1975 se había informado de “pseudotumores” causantes de intususcepción y hasta 1977 empezaron a investigarse las características descritas por Vanek.²⁷ En 1984 se estudiaron con microscopia electrónica; un análisis encontró 40 casos similares en el mundo entre 1975 y 1989.²⁸ En 2007 se registró el primer caso valorado con ultrasonido endoscópico.

Los principales diagnósticos diferenciales son:

- **Tumor del estroma gastrointestinal (GIST):** no tiene eosinófilos y el CD-117 y DOG-1 son positivos.
- **Gastroenteritis eosinofílica:** afecta diversas partes del tracto gastrointestinal, con infiltrado eosinofílico submucoso y en ocasiones transmural; numerosos pacientes tienen antecedentes alérgicos.
- **Otros tumores benignos mesenquimatosos:** el schwannoma, el leiomioma y los tumores fibrosos carecen del componente inflamatorio, además, la inmunohistoquímica es muy específica en cada uno.

- *Infecciones parasitarias*: la esquistosomiasis, la anisakirosis y el strongyloides pueden causar una reacción granulomatosa con eosinofilia, pero es necesario identificar los parásitos o huevecillos.
- *Tumor miofibroblástico inflamatorio*: es una lesión morfológicamente muy parecida. Anteriormente el pólipo fibroide inflamatorio se consideró la presentación intraluminal del tumor. Afecta a una población más joven, incluso niños, y predomina en mujeres; también puede observarse en sitios extraintestinales, principalmente pulmón (localización más frecuente); en el tracto gastrointestinal, el estómago es el sitio más común. Tiene menor tendencia a formar pólipos. Histopatológicamente es muy similar al pólipo fibroide inflamatorio, con proliferación de miofibroblastos y componente inflamatorio mixto, linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos, éstos en menor cantidad. Tiene varios patrones de acuerdo con su componente histológico y puede ser mixoide, vascular o inflamatorio. La inmunohistoquímica es muy similar a la del pólipo fibroide inflamatorio, positiva a vimentina, actina específica de músculo y actina de músculo liso y en menor proporción a CD34, así como frecuente expresión de ALK-1. Tiene un comportamiento más agresivo por mayor infiltración local.⁸

El pólipo de Vanek es una lesión histológicamente benigna, sin potencial metastásico, aunque en algunas ocasiones su comportamiento es considerado maligno por las complicaciones secundarias a su gran tamaño y localización. El tratamiento curativo es la remoción quirúrgica, aunque existe riesgo de recidiva si no es completa.¹⁹ No requiere tratamiento adicional. La resección no necesariamente es quirúrgica, ya que en 2005 se informó un caso tratado con polipectomía endoscópica²⁹ y en 2007 con mucosectomía con disección submucosa.³⁰

Conclusiones

El pólipo de Vanek o pólipo fibroide inflamatorio es una causa rara de intususcepción del intestino delgado, pero representa la principal forma de esta lesión en el intestino delgado. Si bien es una lesión benigna, se considera maligna por las consecuencias que dependen de su localización: en el intestino delgado puede provocar hemorragia, perforación y sepsis, entre otras. Su tratamiento consiste únicamente en la resección, sin ninguna otra intervención, siempre y cuando histopatológicamente se compruebe que se ha resecado por completo. La inmunohistoquímica es la principal herramienta diagnóstica. En Latinoamérica existen escasos informes de pólipos de Vanek, aunque la intu-

suscepción del intestino delgado en adultos casi siempre se debe a lesiones tumorales o pólipos grandes.

Referencias

1. Vanek J. Gastric submucosal granuloma with eosinophilic infiltration. *Am J Pathol* 1949;25:397-411.
2. Helwig E, Ranier A. Inflammatory fibroid polyps of the stomach. *Surg Gynecol Obstet* 1953;96:355-367.
3. Johnstone J, Morson B. Inflammatory fibroid polyp of the gastrointestinal tract. *Histopathology* 1978;2:349-361.
4. Navas J, Colina F, Sánchez M, Cortés J. Inflammatory fibroid polyps of the gastrointestinal tract: an immunohistochemical and electron microscopic study. *Cancer* 1983;51:1682-1690.
5. Widgren S, Pizzoloto G. Inflammatory fibroid polyp of the gastrointestinal tract: possible origin in myofibroblasts? A study of twelve cases. *Ann Pathol* 1987;7:184-192.
6. Anthony PP, Morris DS, Vowles KD. Multiple and recurrent inflammatory fibroid polyps in three generations of Devon family: a new syndrome. *Gut* 1984;25:854-862.
7. Santos G, Zucoloto S. Inflammatory fibroid polyp. Review of the literature. *Arq Gastroenterol* 1993;30:107-111.
8. Makhlof H, Sobin L. Inflammatory myofibroblastic tumors (inflammatory pseudotumors) of the gastrointestinal tract: how closely are they related to inflammatory fibroid polyps? *Hum Pathol* 2002;33:307-315.
9. Kolodziejczyk P, Yao T, Tsuneyoshi M. Inflammatory fibroid polyp of the stomach. A special reference to an immunohistochemical profile of 42 cases. *Am J Surg Pathol* 1993;17:1159-1168.
10. Hasegawa T, Yang P, Kagawa N, Hirose T, Sano T. CD34 expression by inflammatory fibroid polyps of the stomach. *Mod Pathol* 1997;10:451-456.
11. Kim M, Higgins J, Cho E, Ko Y, Oh Y. Expression of CD34, bcl-2, and Kit in inflammatory fibroid polyps of the gastrointestinal tract. *Appl Immunohistochem Mol Morphol* 2000;8:147-153.
12. Santos G, Alves V, Wakamatsy A, Zucoloto S. Inflammatory fibroid polyp. An immunohistochemical study. *Arq Gastroenterol* 2004;41:104-107.
13. Kim Y, Kim W. Inflammatory fibroid polyps of gastrointestinal tract. Evolution of histologic patterns. *Am J Clin Pathol* 1988;89:721-727.
14. Harned R, Buck J, Shekitka K. Inflammatory fibroid polyps of the gastrointestinal tract: radiologic evaluation. *Radiology* 1992;182:863-866.
15. Jones T, Heller R, Kirchner S, Greene H. Inflammatory esophagogastric polyp in children. *AJR* 1979;133:314-316.
16. LiVolsi V, Perzin K. Inflammatory pseudotumors (inflammatory polyps) of the esophagus. *Dig Dis Sci* 1975;20:475-481.
17. Ishikura H, Sato F, Naka A, Kodama T. Inflammatory fibroid polyp of the stomach. *Pathol Int* 1985;36:327-335.
18. Mori M, Tamura S, Enjoji M, Sugimachi K. Concomitant presence of inflammatory fibroid polyp and carcinoma or adenoma in the stomach. *Arch Pathol Lab Med* 1988;112:829-832.
19. Wysocki P, Taylor G, Windsor G. Inflammatory fibroid polyps of the duodenum: a review of the literature. *Dig Sur* 2007;24:162-168.
20. Zager J, Shaw J, Kaufman J, Denoto G. Three cases of small bowel intussusceptions in relation to a rare lesion: inflammatory fibrous polyps. *Dig Surg* 2001;18:142-146.
21. Shih L, Chang S, Chuang S, Kuo C. Inflammatory fibroid polyp of the jejunum causing intussusceptions. *Am J Gastroenterol* 1996;92:162-164.
22. LiVolsi VA, Perzin KH. Inflammatory pseudotumors (inflammatory fibrous polyps) of the small intestine: a clinicopathologic study. *Am J Dig Dis* 1975;20:325-336.

23. Nkanza N, King M, Hutt M. Intussusception due to inflammatory fibroid polyps of the ileum: a report of 12 cases from Africa. *Br J Surg* 1980;67:271-274.
24. Korkmaz O, Yilmaz H, Yilmaz F. Intussusception due to inflammatory fibroid polyp located at ileum: report of two cases. *Turk J Med Sci* 2007;37:181-184.
25. Merkel I, Rabinovitz M, Dekker A. Cecal inflammatory fibroid polyp presenting with chronic diarrhea: a case report and review of the literature. *Dig Dis Sci* 1992;37:133-136.
26. De La Plaza R, Picardo A, Cuberes R, Jara A, Martínez I, Villanueva C, et al. Inflammatory fibroid polyps of the large intestine. *Dig Dis Sci* 1999;44:1810-1816.
27. Nomura M, Takahashi A, Takano H, Hirai K, Ugajin W, Furusho Y, et al. Inflammatory fibroid polyp of the ileum which could be endoscopically diagnosed—a case report and review of the literature. *Dig Endosc* 2007;3:102-108.
28. Shimer G, Helwig E. Inflammatory fibroid polyps of the intestine. *Am J Clin Pathol* 1984;81:708-714.
29. Sakamoto T, Kato H, Okabe T, Ohya T, Iesato H, Yokomori T, et al. A large inflammatory fibroid polyp of the colon treated by endo-clip-assisted endoscopic polypectomy: a case report. *Dig Liv Dis* 2005;37:968-972.
30. Park Y, Cheung D, Kim J, Park S, Cho S, Han J, et al. A large inflammatory fibroid polyp in the sigmoid colon treated by endoscopic resection. *Intern Med* 2007;46:1647-1649.