

Tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) de carina principal: resección completa por carinectomía y reconstrucción

José Manuel Mier Odriozola, Gildardo Cortés Julián*, Víctor Zotes Valdivia y Enrique Guzmán de Alba
Departamento de Cirugía, Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias

Resumen

Los TMI localizados en la carina traqueal constituyen un reto diagnóstico, de clasificación y tratamiento, debido a los escasos reportes existentes. Las evidencias actuales apoyan la teoría de que se trata de sarcomas de bajo grado. A continuación, presentamos el caso de un paciente de 23 años con TMI en la carina que se sometió a una resección del tumor por medio de una carinectomía y una reconstrucción traqueobronquial. A pesar de los escasos reportes de estos tumores en dicha localización, el tratamiento quirúrgico en busca de la resección completa es el estándar de tratamiento actual.

PALABRAS CLAVE: Tumor miofibroblástico inflamatorio. Carina. Reconstrucción traqueobronquial.

Abstract

Myofibroblastic inflammatory tumors (MIT) of location in carina represent a diagnostic, classification, and treatment challenge, due to the scarcity of reports. The actual evidence supports the theory that MITs are lower-grade sarcomas. Here we present the case of a 23-year-old man with MIT in carina who was treated with tumor resection by carinectomy and tracheobronchial reconstruction. In spite of the few reports of these tumors in that location, the surgical treatment looking for complete resection is the gold standard of treatment. (Gac Med Mex. 2014;150 Suppl 2:171-4)

Corresponding author: Gildardo Cortés Julián, gildardounam@hotmail.com

KEY WORDS: Myofibroblastic inflammatory tumor. Carina. Tracheobronchial reconstruction.

Introducción

El TMI, descrito por Burn en 1939, también conocido como granuloma de células plasmáticas, pseudotumor inflamatorio, histiocitoma fibroso, fibroxantoma o xantogranuloma, es el nombre que se aplica a un conjunto de lesiones que actualmente se consideran como sarcomatosas de bajo grado. Raramente presenta

invasión locorregional o metástasis. Afecta predominantemente a niños y adultos jóvenes. Y su localización más común es el pulmón, aunque raramente involucra el árbol traqueobronquial.

El TMI de árbol traqueobronquial representa un reto diagnóstico, de clasificación y de tratamiento, debido a los escasos reportes que hay en la literatura.

Presentamos el caso de un hombre de 23 años con diagnóstico de TMI en la carina principal que se benefició de la resección de carina con reconstrucción.

Caso clínico

Hombre de 23 años que ingresó por un cuadro de disnea, estridor progresivo y tos con abundante expectoración mucosa. La radiografía inicial mostró una

Correspondencia:

*Gildardo Cortés Julián
Departamento de Cirugía
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias
Calzada de Tlalpan, 4502
Col. Belisario Domínguez, Sección 16, Del. Tlalpan
C.P. 14080, México, D.F.
E-mail: gildardounam@hotmail.com

Fecha de recepción: 25-04-2014

Fecha de aceptación: 29-05-2014



Figura 1. Tomografía simple de tórax; ventana pulmonar en la que se observa una tumoración que ocluye más del 90% de la luz traqueal, así como atelectasia obstructiva de pulmón izquierdo.

imagen radiopaca en la carina principal, con atelectasia completa de pulmón izquierdo. Se procedió a realizar una broncoscopia, que evidenció una tumoración en la carina que ocluía el 100% de la luz del bronquio izquierdo y más del 50% del derecho. Se realizó una biopsia por aspiración con aguja de Wang, que reportó tumor carcinoide. En la tomografía computarizada (TC) de tórax se observó que la tumoración no obstruía más allá de la carina interlobar izquierda, así como ausencia de adenopatías mediastínicas (Fig. 1). Se llevó a quirófano con el plan de realizar una resección de la carina con reconstrucción.

Técnica quirúrgica

Bajo intubación orotraqueal, se realizó una broncoscopia inmediatamente antes de la cirugía, con la finalidad de identificar la extensión de la lesión. Se realizó una esternotomía media, se disecaron y refirieron la vena cava superior y la aorta, y se abordó el surco intercavaoártico realizando la disección completa de la tráquea distal, así como la carina y los bronquios principales. Para ampliar el espacio de trabajo en el surco intercavaoártico se abrió el pericardio hasta ambas venas pulmonares superiores. Para ganar mayor movilidad en ambos bronquios principales se seccionaron ambos ligamentos pulmonares. Se incidió la tráquea proximal a la lesión, así como distalmente en ambos bronquios principales, comenzando la ventilación selectiva derecha con un tubo bronquial intracampo de calibre 7 Fr, mientras el tubo traqueal se retrajo en la luz de la misma. Se extrajo la carina y se realizó la disección de los ganglios subcarinales y paratraqueales (Fig. 2).

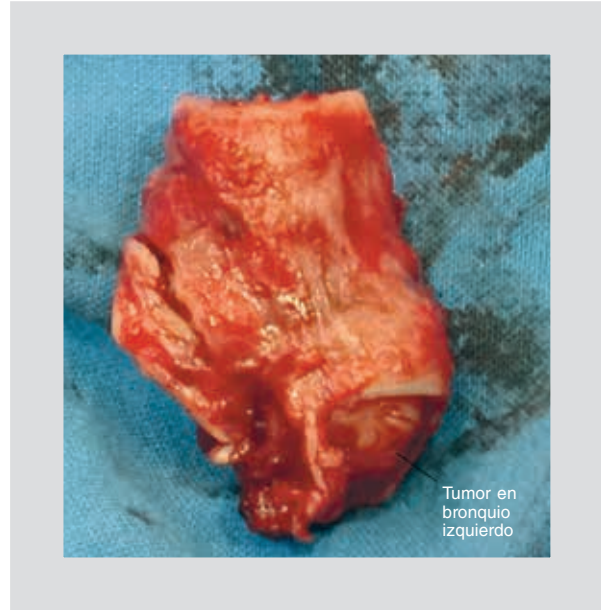


Figura 2. Pieza quirúrgica que muestra la carina con el tumor en la luz de la misma, con dos anillos de margen en el bronquio izquierdo, uno en el derecho y tres en la tráquea.

Después de evaluar la movilidad máxima de la tráquea y los bronquios principales, se llegó a la conclusión de que no se podía realizar una verdadera neocarina, por lo que se hizo una anastomosis del bronquio principal derecho a la tráquea; posteriormente se avanzó el tubo orotraqueal distal a la anastomosis, se confeccionó un orificio de 1.5 cm en la cara lateral izquierda del bronquio intermediario y se hizo una anastomosis terminolateral del bronquio izquierdo al bronquio intermediario. Las anastomosis se realizaron con puntos continuos en la pars membranosa y simples en la cartilaginosa con Vicryl 3-0. Se verificó la aerostasia y se dejó un colgajo de tejido tímico cubriendo las anastomosis. Se colocó un drenaje endopleural derecho y otro pretraqueal. El paciente egresó de la sala de quirófano extubado y estable.

Se mantuvo con el cuello en posición neutra. El drenaje endopleural se retiró al tercer día y el drenaje pretraqueal, al quinto. El séptimo día se realizó una TC con reconstrucción, que mostró una disminución del diámetro de la anastomosis del bronquio izquierdo al intermediario (Fig. 3). La broncoscopia evidenció una luz real del 90% en la unión de la tráquea al bronquio principal derecho y del 70% en la unión del bronquio principal izquierdo al intermediario (Fig. 4). Se indicó el alta hospitalaria al noveno día asintomático con una radiografía de tórax que mostró una expansión pulmonar total.

El reporte de patología fue: tumor de 3.5 x 3 x 2.5 cm, de aspecto homogéneo y blanquecino, con zonas de



Figura 3. TC de tórax; ventana pulmonar en la que se observan ambas anastomosis con la imagen de la estenosis en la anastomosis del bronquio principal izquierdo al bronquio intermediario. Posteriormente se corroboró que la estenosis era de menor grado.

hiperemia periférica, que se originaba en la pars membranosa, específicamente al nivel de la submucosa, que a la microscopia de luz mostraba una lesión inflamatoria caracterizada por una proliferación miofibroblástica importante, con estroma infiltrado por células linfoplasmocitarias, con inmunohistoquímica positiva para CD45, CD20, cadenas κ y λ , CD138, calponina y actina de músculo liso; fue negativa para CD117, S100 y mioglobina. El diagnóstico final fue de TMI con bordes y ganglios negativos. A los seis meses de la cirugía, el paciente se encontraba asintomático, sin datos de recidiva.

Discusión

Los TMI son lesiones que representan un reto diagnóstico, así como de clasificación y tratamiento, debido a lo infrecuente de su presentación¹. La primera descripción fue realizada por Brun en 1939².

El TMI es una lesión habitualmente benigna e infrecuente. Su localización anatómica es muy variable y se ha descrito predominantemente en los pulmones; la localización traqueobronquial es la menos frecuente del sistema respiratorio³. En cuanto a su origen, existe la «teoría inflamatoria», que está avalada por las características histológicas de la celularidad reactiva del tumor, la elevación de reactantes de fase aguda⁴ y el



Figura 4. Imagen de videobroncoscopia en la que se observa la permeabilidad de la anastomosis del bronquio principal izquierdo al intermediario, así como la emergencia del bronquio del lóbulo superior derecho.

antecedente de infección pulmonar por patógenos tales como virus de Epstein-Barr⁵, *Eikenella corrodens*⁶ y herpesvirus 8⁷. Sin embargo, en muchos casos, como en el nuestro, no existe un antecedente claro de proceso infeccioso, de tal modo que ver el TMI como una respuesta a un estímulo inflamatorio ha sido puesto en tela de juicio por algunos autores, quienes básicamente han indagado en el hecho de que el TMI tiene dos poblaciones celulares: una de miofibroblastos invasores de forma local que provienen de la submucosa y que en algunas ocasiones presentan rearrreglos del receptor de tirosina cinasa ALK1^{8,9}, que se ha encontrado en algunos casos de enfermedad recidivante o metastásica; y otra población que consta de un infiltrado linfoplasmocitario que se encuentra en distintas proporciones y que ha sido utilizado por la Organización Mundial de la Salud (OMS) en la subclasificación de los mismos, pero carece de utilidad pronóstica. Por todo ello, estos tumores se ubican como lesiones sarcomatosas de bajo grado^{1,10}.

Se considera que la presentación clínica de este caso es interesante y didáctica. Existen cinco reportes de TMI en la carina indexados en PubMed^{1,3,10}; éste es el tercer caso en adultos, a quien se le ofreció una resección de carina. Llama la atención el hecho de que se presentase en un adulto, dado que comúnmente aparece en niños menores de 16 años. En lo que respecta al diagnóstico, nosotros realizamos una biopsia con aguja de Wang, pero en otras series¹ se ha publicado que este tipo de biopsias son de poca utilidad

diagnóstica, porque el tamaño de la muestra no permite valorar la citoarquitectura adecuadamente, de tal forma que algunos autores recomiendan la biopsia con broncoscopia rígida¹. De hecho, nosotros tuvimos un resultado erróneo preoperatorio de tumor carcinoide, muy probablemente por una muestra inadecuada.

En la última clasificación de la OMS de los tumores de pulmón¹¹ se expone que la inmunohistoquímica recomendada para diagnosticar este tumor es: vimentina, desmina y actina positivas, así como citoqueratinas y HMB45 negativas. Sin embargo, otros reportes en la literatura proponen un patrón de positividad para vimentina, actina de músculo liso y desmina, así como de negatividad para miogenina, mioglobina, CD117 y S100¹. Finalmente, el panel que utilizamos en nuestra institución es más acorde con estos últimos reportes.

Lo relevante de la resección carinal es que se trata de una cirugía torácica mayor que constituye un reto para los cirujanos torácicos, además de ser la única forma de lograr la resección completa de los tumores con esta localización, permitiendo la preservación del tejido pulmonar y la curación de la enfermedad al mismo tiempo. Fue reportada por primera vez por Barclay, et al. en 1957¹². Lo extraordinario del abordaje es que la disección de la tráquea y la anastomosis se desarrollan en un espacio de escasos centímetros.

El TMI puede presentar recidivas en el 3-24% de los casos, según las series, generalmente en el contexto de resección incompleta¹³⁻¹⁶. Así mismo, se han descrito otras formas de tratamiento, como la detumorización (*debulking*) de las lesiones, que carecen de un seguimiento apropiado^{10,17}. Un área gris del tratamiento de estos tumores es la necesidad de adyuvancia; se ha descrito el uso de quimio o radioterapia cuando el tumor original invade más allá de los confines del órgano primario^{14-16,18}. Sin embargo, el estándar de tratamiento actual es la resección quirúrgica completa, como se ha visto en una serie grande de 11 pacientes con TMI de la vía aérea en la que no ha habido recidivas durante un seguimiento de 6.1 ± 3.7 años¹.

Conclusiones

El TMI de carina representa un reto clínico; actualmente está ocurriendo un cambio en los conceptos de origen y comportamiento de los TMI. La resección quirúrgica completa es el estándar del tratamiento. En

el caso presentado se realizó una resección carinal con reconstrucción, y hasta el momento la evolución es satisfactoria.

Conflicto de interés

Los autores niegan cualquier conflicto de interés relacionado con este artículo.

Bibliografía

1. Thistlethwaite PA, Renner J, Duhamel D, et al. Surgical management of endobronchial inflammatory myofibroblastic tumors. *Ann Thorac Surg.* 2011;91(2):367-72.
2. Brun H. Two interesting benign lung tumors of contradictory histopathology: remarks on the necessity of maintaining chest tumor registry. *J Thorac Surg.* 1939;9:119-31.
3. Hoseok I, Joung H, Ahn KM, Lee S II, Jhngook K. Complete surgical resection of inflammatory myofibroblastic tumor with carinal reconstruction in a 4-year-old boy. *J Pediatr Surg.* 2005;40(12):e23-5.
4. Rohrich P, Peuchmaur M, Cocci SN, et al. Interleukin-6 and interleukin-1 beta production in a pediatric plasma cell granuloma of the lung. *Am J Surg Pathol.* 1995;19(5):590-5.
5. Lewis JT, Gaffney RL, Casey MB, Farrell MA, Morice WG, Macon WR. Inflammatory pseudotumor of the spleen associated with a clonal Epstein-Barr virus genome. Case report and review of the literature. *Am J Clin Pathol.* 2003;120(1):56-61.
6. Lee SH, Fang YC, Luo JP, Kuo HI, Chen HC. Inflammatory pseudotumor associated with chronic persistent Eikenella corrodens infection: a case report and brief review. *J Clin Pathol.* 2003;56(11):868-70.
7. Gómez-Román JJ, Sánchez-Velasco P, Ochoa-Vinyals G, Hernández-Nieto E, Leyva-Cobián F, Val-Bernal JF. Human herpesvirus-8 genes are expressed in pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). *Am J Surg Pathol.* 2001;25(5):624-9.
8. Lawrence B, Perez-Atayde A, Hibbard MK, et al. TPM3-ALK and TPM4-ALK oncogenes in inflammatory myofibroblastic tumors. *Am J Pathol.* 2000;157(2):377-84.
9. Coffin CM, Patel A, Perkins S, Elenitoba-Johnson KS, Perlman E, Griffin CA. ALK1 and p80 expression and chromosomal rearrangements involving 2p23 in inflammatory myofibroblastic tumor. *Mod Pathol.* 2001;14(6):569-76.
10. 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.
11. Yousem SA, Tazelaar HD, Manabe T. World Health Organization Classification of Tumours, Pathology and genetics of tumours of the lung, pleura, thymus, and heart. En: Travis WD, Brmbilia E, Muller-Hermelink HK, Harris CC E, editores. Lyon: IARC Press; 2004.
12. Barclay RS, McSWAN N, Welsh TM. Tracheal reconstruction without the use of grafts. *Thorax.* 1957;12(3):177-80.
13. 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.
14. Janik JS, Janik JP, Lovell MA, Hendrickson RJ, Bensard DD, Greffe BS. Recurrent inflammatory pseudotumors in children. *J Pediatr Surg.* 2003;38(10):1491-5.
15. Matsubara O, Tan-Liu NS, Kenney RM, Mark EJ. Inflammatory pseudotumors of the lung: progression from organizing pneumonia to fibrous histiocytoma or to plasma cell granuloma in 32 cases. *Hum Pathol.* 1988;19(7):807-14.
16. Pettinato G, Manivel JC, De Rosa N, Dehner LP. Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma). Clinicopathologic study of 20 cases with immunohistochemical and ultrastructural observations. *Am J Clin Pathol.* 1990;94(5):538-46.
17. Sivanandan S, Lodha R, Agarwala S, Sharma M, Kabra SK. Inflammatory myofibroblastic tumor of the trachea. *Pediatr Pulmonol.* 2007;42(9):847-50.
18. 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.