

Revista del  
**Hospital General “Dr. Manuel Gea González”**

Volumen **4**  
Volume

Número **4**  
Number

Octubre-Diciembre **2001**  
October-December

*Artículo:*

**Tumor miofibroblástico inflamatorio del retroperitoneo (pseudotumor inflamatorio): Presentación de caso y revisión de la literatura**

Derechos reservados, Copyright © 2001:  
Hospital General “Dr. Manuel Gea González”

**Otras secciones de este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

*Others sections in this web site:*

-  *Contents of this number*
-  *More journals*
-  *Search*

# Tumor miofibroblástico inflamatorio del retroperitoneo (pseudotumor inflamatorio): Presentación de caso y revisión de la literatura

David León-Ramírez,<sup>1</sup> Marcia R Pérez-Dosal,<sup>1</sup> Jorge Robles-Aviña,<sup>2</sup> Isafás Estrada-Moscoco,<sup>3</sup> José Antonio Palacios Ruiz,<sup>3</sup> Aitana Voirol García,<sup>4</sup> Edgardo Argüelles-Sandoval,<sup>1</sup> José Luis Romero-Ibarra<sup>4</sup>

## RESUMEN

**Introducción:** Los tumores del retroperitoneo son raros, con incidencia de aproximadamente 0.3-3%. El 60-85% son malignos, entre el 15-40% restante se encuentran los tumores miofibroblásticos inflamatorios (TMI).

**Presentación del caso:** Masculino de 66 años con masa abdominal de 4 meses de evolución y dolor de 15 días, abdomen asimétrico con masa de 10x12cm en cuadrante inferior izquierdo, laboratorio sin alteraciones; tomografía computada y urografía excretora corroboraron masa retroperitoneal con infiltración a uretero ipsilateral y pielocalectasia. Se reseca el tumor completamente.

El análisis histopatológico revela TMI, pseudotumor inflamatorio. El paciente egresa a los 9 días, sin complicaciones. El seguimiento a 4 meses sin eventualidades. No recibió terapia adyuvante.

**Discusión:** Se reporta caso de paciente con tumor del retroperitoneo correspondiente a TMI, tumores con tasa de curación de casi el 100% después de la resección. Presentación anecdótica en retroperitoneo.

**Palabras clave:** Tumor retroperitoneal, miofibroblasto, pseudotumor inflamatorio, tumor miofibroblástico inflamatorio.

## ABSTRACT

**Introduction:** Retroperitoneal tumors, are rare lesions with an incidence of 0.3-3%. Among these; 60-85% are malign lesions. In 15-40% left, inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) appears as the most infrequent lesion in retroperitoneum.

**Case report:** Male, 66 years old with 4 months with abdominal mass and pain 15 days ago. Assymmetric abdomen and a 10 x 12 centimeters mass to the palpation in left inferior quadrant. Blood samples within normal values; Tomography scan and excretory urography reveals retroperitoneal mass invading left ureter. A complete tumor's resection was performed.

Histological findings reveals an IMT (inflammatory pseudotumor). Patient's discharge take place at day 9. Following-up within 4 months, has been without any problem. The patient didn't receive adjuvant therapy.

**Discussion:** This report describe a patient with a retroperitoneal mass, corresponding to an IMT, these tumors have a cure rate of almost 100% after resection. This is an anecdotal presentation in retroperitoneum.

**Key words:** Retroperitoneal tumor, myofibroblast, inflammatory pseudotumor, inflammatory myofibroblastic tumor.

## INTRODUCCIÓN

Los tumores del retroperitoneo son raros, con incidencia de 0.3-3%.<sup>1,2</sup> El 60-85% son malignos, entre el 15-40% una minoría de este subgrupo lo ocupan los más raros de los tumores del retroperitoneo;<sup>1</sup> los tumores miofibroblásticos inflamatorios (TMI) son lesiones raras, más frecuentes en la edad pediátrica, que forman parte de los llamados pseudotumores inflamatorios, fueron inicialmente identificados en pulmón y aunque sus características histológicas recuerdan a los fibrosarcomas, su comportamiento es en extremo diferente.<sup>3,4</sup>

<sup>1</sup> Médico residente.

<sup>2</sup> Médico adscrito.

<sup>3</sup> Médico adscrito del Servicio de Patología.

<sup>4</sup> Estudiante de Medicina.

División de Cirugía General, Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

Correspondencia:

David León-Ramírez

Calzada de Tlalpan 4800 Col. Toriello Guerra. Delegación Tlalpan, México DF. CP. 14000

Teléfonos: 56-45-85-68, 56-65-35-11, ext. 237 ó 106

E-mail: davicho177@hotmail.com, davicho177@yahoo.com

Sin importar los hallazgos histopatológicos, el sitio primario de la lesión y sus implicaciones pronósticas aparentes, la mayoría de los pacientes afectados tienen evolución clínica favorable.<sup>5</sup> La fisiopatogenia, hasta ahora desconocida, se ha propuesto como una respuesta exagerada a lesión tisular. El espectro de variante histológica de los TMI, teniendo como célula común al miofibroblasto, va desde la fascitis nodular hasta el histiocitoma fibroso maligno.<sup>4,6</sup>

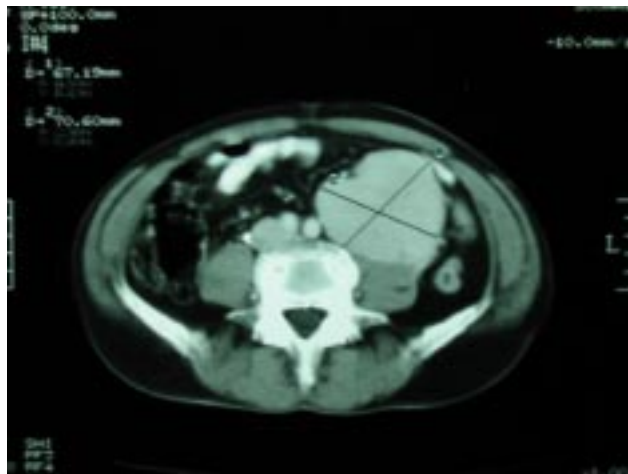
Se presenta el caso de un paciente masculino con tumor del retroperitoneo correspondiente a un TMI.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Masculino de 66 años, de nivel socioeconómico bajo, con malos hábitos higiénico-dietéticos, campesino, que se presentó a nuestra institución con masa abdominal de 4 meses de evolución, al inicio indolora y posteriormente causante de dolor pungitivo relacionado al esfuerzo físico de 15 días de evolución, que cedía al reposo; negó pérdida de peso, astenia o adinamia. Historia familiar de hipertensión arterial y personal de resección de tumoración en región sacra, no especificada la variante histológica, 9 años previos.

La exploración física (EF) reveló signos vitales normales, mal aseo, abdomen plano, sin cambios de coloración, asimétrico a expensas de aumento de volumen en cuadrante inferior izquierdo (CII), no dolor a la palpación, masa de aproximadamente 10 x 12cm en CII, en apariencia fija a planos profundos, no

dolorosa; resto de EF sin anomalías. La evaluación laboratorial de citometría hemática, pruebas de funcionamiento hepático, coagulación y electrolitos séricos, todos ellos dentro de parámetros normales. Marcadores tumorales: Antígeno prostático específico: 1.03ng/mL [valor normal (VN) de 0-4], antígeno carcinoembrionario 3.09ng/mL (VN:0-5.9), Alfa-fetoproteína: 6.91ng/mL (VN: 0-2.3). En el rastreo por tomografía computada se corroboró masa localizada en retroperitoneo de morfología ovoídea, de 68 x 70 mm densidad de 80 unidades Hounsfield, anterior a músculo psoas izquierdo, con infiltración a uretero ipsilateral, que condicionó pielocaliectasia; corroborada por urografía excretora (*Figuras 1 y 2*). Debido a la disposición del tumor se difirió realización de biopsia aspiración con aguja fina BAAF. Se realizó resección quirúrgica completa del tumor e incluyó nefrectomía y hemicolectomía izquierdas (*Figura 3*), anastomosis término-terminal de colon transverso-sigmoideas.



**Figura 1.** TC con imagen hiperdensa en retroperitoneo, anterior a psoas izquierdo.



**Figura 2.** Pielocaliectasia izquierda, uretero dilatado e imposibilidad de paso del medio, imagen radioopaca paravertebral izquierda.

El análisis histopatológico de la lesión reveló tumor miofibroblástico inflamatorio (pseudotumor inflamatorio) con inmunohistoquímica vimentina (+), atipia celular focal, bordes quirúrgicos libres de tumor (*Figuras 4, 5, 6 y 7*) y nefroangioesclerosis con pielonefritis crónica.

El paciente egresó a los 9 días del postoperatorio, sin complicaciones en seguimiento a 4 meses. No recibió terapia adyuvante.

## DISCUSIÓN

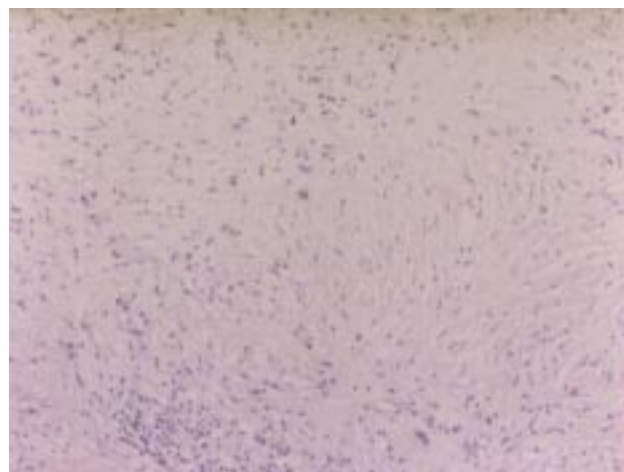
El presente informe detalló un raro caso de TMI. Los miofibroblastos son células que comparten características ultraestructurales con el músculo liso y los fibroblastos, Se han identificado en fechas recientes tumores con miofibroblastos en quienes no solamente se comportan como tejido de reacción e inflamación, sino como una verdadera proliferación tumoral, por lo que se les considera actualmente como entidades

nosológicas catalogadas como TMI.<sup>6</sup> Son lesiones infrecuentes y enigmáticas, con baja tasa de proliferación; se han identificado en diversos órganos, principalmente pulmón, mesenterio, bazo y endotelios en general, con reporte de casos anecdóticos en retroperitoneo.<sup>2,8</sup> Casi todos se confunden con sarcomas de bajo grado de la variante fibrosarcoma.<sup>3</sup> Algunos autores aseguran que es imposible establecer una diferencia clara entre los TMI y el fibrosarcoma.

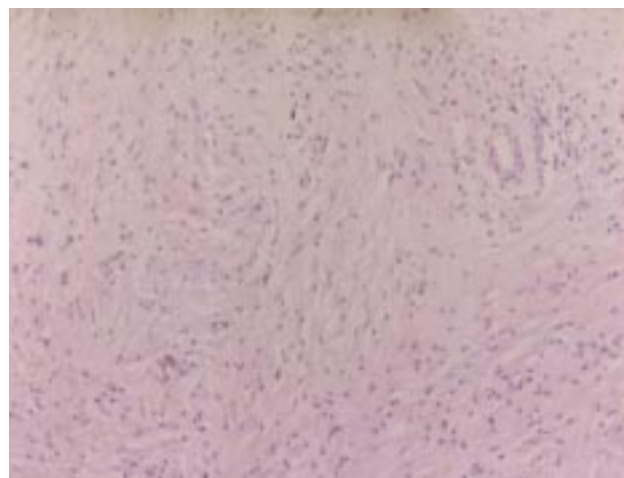
Se han propuesto como causas de la enfermedad al virus Epstein-Barr, citomegalovirus, alteraciones autoinmunes, enfermedades colágeno-vasculares, agregación familiar y asociación con alteraciones fibroescleróticas.



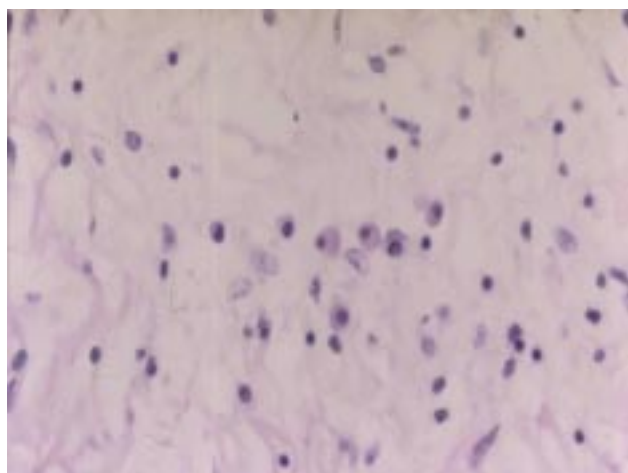
**Figura 3.** Pieza quirúrgica, lesión sólida bien delimitada, de aspecto fibroso.



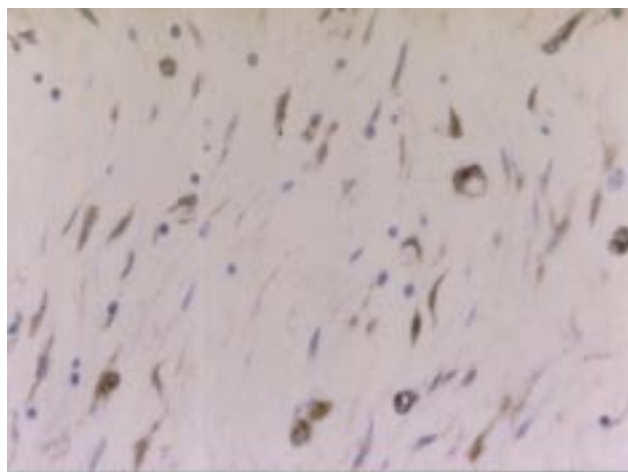
**Figura 4.** Microfotografía 4X: patrón mixovascular de la lesión.



**Figura 5.** Microfotografía 10X: lesión constituida por mezcla de células fusiformes, células inflamatorias y colágena.



**Figura 6.** Microfotografía 40X: miofibroblastos y linfocitos con colágena.



**Figura 7.** Microfotografía 40X con vimentina (+).

róticas como mediastinitis esclerosante, colangitis esclerosante, pseudotumor orbital, tiroiditis de Riedel entre otros.<sup>5,7,8</sup> A diferencia de la mayoría de los tumores del retroperitoneo, el comportamiento de la mayoría de los TMI es benigno, con tasas de curación del 100 si el tumor es técnicamente resecable y la resección se realiza con bordes libres de lesión.<sup>1</sup>

El diagnóstico se sospecha en todo tumor de tejidos blandos, en especial intracavitarios y en nuestro caso, fue establecido mediante TC y análisis histopatológico con inmunohistoquímica; las tinciones de vimentina, actina y citoqueratina y en menor grado desmina son

las capaces de identificar los miofibroblastos.<sup>5</sup> Al igual que la gran mayoría de tumores del retroperitoneo, son operables en más del 100 %.<sup>2</sup> No se han identificado parámetros, en particular con marcadores tumorales, que puedan utilizarse como factores pronósticos en estos pacientes.<sup>5</sup>

Un estudio reciente ha encontrado diferencias en la ploidía de estos tumores, encontrando alteraciones mediante citometría de flujo en variantes del tipo miofibroblastomas y miofibrosarcomas, por lo que sugieren que la realización de este estudio puede normar la conducta quirúrgica en aquellos casos de neoplasias malignas simulando benignas.<sup>6</sup> Nuestro caso en particular, es vivo ejemplo de la gran variedad histológica que tienen los tumores del retroperitoneo; esta región corporal no escapa al raro tumor miofibroblástico. Es de vital importancia la delimitación preoperatoria de los márgenes del tumor; ya que, como ocurrió en nuestro caso, puede invadir por contigüidad órganos que dificulten técnicamente el procedimiento. Debido al poco tiempo de evolución postoperatoria del paciente, su evolución a largo plazo no puede ser discutida.

## REFERENCIAS

1. Townsend: *Sabiston Textbook of Surgery*: 16<sup>th</sup> ed. WB Saunders, 2001.
2. Scibe R, Massa M, Verdolini R, Marmorale C, Landi E. Retroperitoneal tumors. *Ann Ital Chir* 1999; 70: 731-6.
3. Coffin CM. Inflammatory myofibroblastic tumor, inflammatory fibrosarcoma, and related lesions: an historical review with differential diagnostic considerations. *Semin Diagn Pathol* 1998; 15: 102-10.
4. Dehner LP, Coffin CM. Idiopathic fibrosclerotic disorders and other inflammatory pseudotumors. *Semin Diagn Pathol* 1998; 15: 161-73.
5. Meis-Kindblom JM, Kjellstrom C, Kindblom LG. Inflammatory pseudotumor: update, reappraisal, and perspective on its place in the spectrum of inflammatory myofibroblastic tumors. *Semin Diagn Pathol* 1998; 15: 133-43.
6. Biselli R, Boldrini R, Ferlini C, Boglino C, Inserra A, Bosman C. Myofibroblastic tumours: neoplasias with divergent behaviour. Ultrastructural and flow cytometric analysis. *Pathol Res Pract* 1999; 195: 619-32.
7. Dehner LP, Coffin CM. Idiopathic fibrosclerotic disorders and other inflammatory pseudotumors. *Semin Diagn Pathol* 1998; 15: 161-73.
8. Alam M, Morehead RS, Weinstein MH. Dermatomyositis as a Presentation of pulmonary inflammatory pseudotumor (Myofibroblastic Tumor). *Chest* 2000; 117.
9. Su LD, Pérez AA, Sheldon S, Fletcher JA. Inflammatory myofibroblastic tumor: cytogenetic factors supporting clonal origin. *Mod Pathol* 1998; 11: 364-8.