



Pseudotumor inflamatorio del ventrículo lateral izquierdo del sistema nervioso central. Informe de un caso

**Pablo Sánchez-Peña,* Leonora Chávez-Mercado,*
Laura G Chávez-Macías,* Juan E Olvera-Rabiela***

RESUMEN

El pseudotumor inflamatorio (PTI) es una lesión benigna; se caracteriza por la proliferación de fibroblastos o miofibroblastos, mezclados con una cantidad variable de infiltrado inflamatorio crónico y estroma de colágena densa. Ha recibido diversos sinónimos como: granuloma de células plasmáticas, tumor miofibroblástico, tumor fibromixoide inflamatorio, que sólo reflejan la variación morfológica del tumor. En el sistema nervioso central es relativamente raro; los sitios más comunes que se han informado en la literatura, por orden de frecuencia, son: meninges supra e infratentoriales, parénquima de los hemisferios cerebrales y cuarto ventrículo. Como en otros sitios, el tumor se asocia a procesos inflamatorios crónicos, con niveles altos de inmunoglobulinas séricas, relacionado con enfermedades inmunológicas como la polimiositis y el síndrome de Sjögren. También se han informado casos con expresión de cinasa de linfoma anaplásico (ALK), alteración del gen ALK y del gen p80, o que sufrieron transformación a tumor fibrohistiocítico de bajo grado. Se informa el caso de un hombre de 53 años de edad con un pseudotumor inflamatorio del ventrículo lateral izquierdo; los diagnósticos clínicos fueron neurocisticercosis y probable papiloma de plexos coroides. La lesión debe incluirse entre los diagnósticos diferenciales de los tumores intraventriculares del sistema nervioso. En la literatura se han informado siete casos de pseudotumor inflamatorio intraventricular.

Palabras clave: Pseudotumor inflamatorio intraventricular, plexos coroides.

ABSTRACT

The inflammatory pseudotumor (IPT) is an benign lesion with well known histological features. They consist of proliferation of fibroblasts and myofibroblasts, mixed with a chronic inflammatory infiltrate which varies in amount, in a dense collagenous stroma. It is relatively rare in the central nervous system. The informed sites in the literature in decreasing order of frequency are supratentorial and infratentorial meninges, parenchyma of cerebral hemispheres and fourth ventricle. Cases with elevated serum globulins associated with polymyositis and Sjögren syndrome. There are also reports in the literature with expression of anaplastic lymphoma kinase (ALK). Abnormalities of the ALK and P80 genes are seen in cases of malignant transformation of low grade fibrohistiocytic tumor. In this report, a man of 53 years had an inflammatory pseudotumor of the left lateral ventricle of the central nervous system. The clinical diagnoses were neurocysticercosis and choroid plexus papilloma. The entity reported here should be included in the differential diagnosis of intraventricular tumors. Only seven cases of intraventricular inflammatory pseudotumor have been reported.

Key words: Inflammatory pseudotumor, intraventricular, choroid plexus.

* Unidad de Patología, Hospital General de México y Facultad de Medicina, UNAM.

INTRODUCCIÓN

El pseudotumor inflamatorio (PTI) es un tumor benigno formado por la proliferación de fibroblastos o miofibroblastos, acompañado por un infiltrado inflamatorio crónico y estroma de colágena densa. Ocurre en cualquier parte del cuerpo; sin embargo, sus sitios más frecuentes son pulmón mesenterio y omento. Este tumor rara vez sufre malignización. Histológicamente tiene una gran variación morfológica,^{1,2} de ahí sus múltiples sinónimos: granuloma de células plasmáticas, tumor miofibroblástico, tumor fibromixoide inflamatorio. En el sistema nervioso central es relativamente raro; los sitios más comunes informados en la literatura en este sistema, por orden de frecuencia, son: meninges supra e infratentoriales, parénquima de los hemisferios cerebrales y cuarto ventrículo.^{3,4} Como en otros sitios, la naturaleza de la lesión es desconocida, pero algunos autores suponen un proceso inflamatorio crónico idiopático. También hay infor-

mes de casos con niveles altos de inmunoglobulinas séricas, asociados a alguna enfermedad inmunológica como la polimiositis o el síndrome de Sjögren. También se han informado casos de pseudotumores inflamatorios no relacionados con el sistema nervioso, con expresión de cinasa de linfoma anaplásico (ALK), alteración del gen ALK y del gen p80, aberraciones cromosómicas en el brazo corto del cromosoma 2 en la región p21-p23 o que sufrieron transformación a tumor fibrohistiocítico de bajo grado.^{5,6}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Hombre de 53 años de edad, sin antecedentes de interés. Inició su padecimiento con cefalalgie holocraneana leve, con aumento gradual de la intensidad en dos meses. Presentó desviación de la comisura labial hacia la izquierda y disestesias faciales. Acudió a un hospital y le diagnosticaron neurocisticercosis. Posteriormente ingresó a este hospital con signos y síntomas de hipertensión endocraneana. El estudio citoquímico del líquido cefalorraquídeo mostró proteínas totales de 40 mg/dL (normal 15-40 mg/dL) y elevación leve de inmunoglobulina G sérica de 6.8 mg/dL (normal de 1.5-6.0 mg/dL).

El estudio de resonancia magnética mostró una masa intraventricular hipointensa y homogénea, alo-

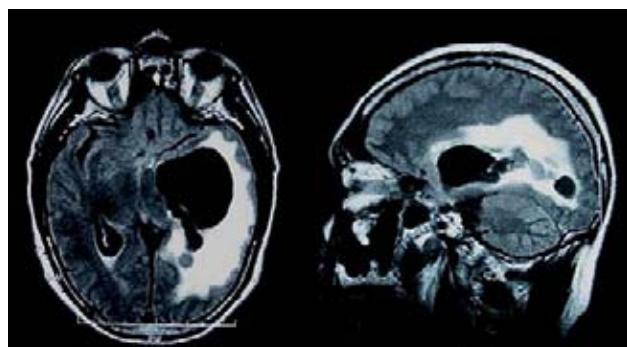


Figura 1. Resonancia magnética en T1. En los cortes sagital y transversal se observa una masa hipointensa bien definida en el atrio del ventrículo lateral izquierdo que provoca dilatación ventricular unilateral. Obsérvese el importante edema perilesional.



Figura 2. Vista macroscópica del espécimen, adoptó la forma del cuerno del asta temporal.

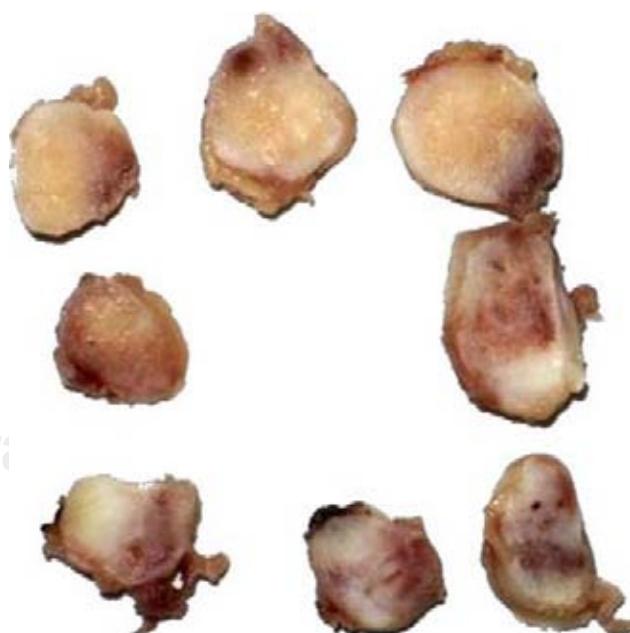


Figura 3. En los cortes seriados se observa que el tumor es heterogéneo.

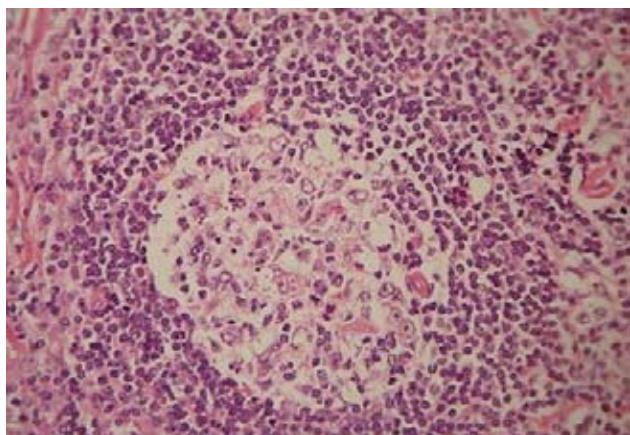


Figura 4. Formación de folículos linfoides con centro germinal.

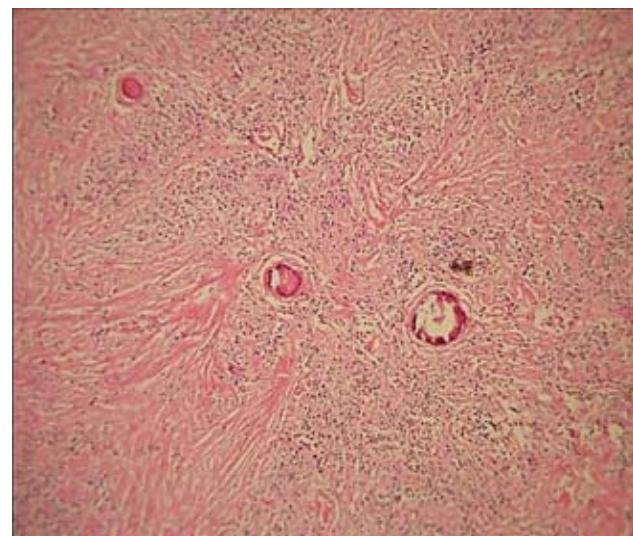


Figura 5. Infiltrado difuso linfoplasmocitario mezclado con un estroma de aspecto fibroso y formación de calcificaciones distróficas.

jada en el asta temporal del ventrículo lateral izquierdo, que provocó desplazamiento y compresión del pedúnculo mesencefálico ipsilateral (*Figura 1*). Se le realizó derivación ventriculoperitoneal y después resección digital de la lesión por abordaje temporal izquierdo. La impresión diagnóstica del cirujano fue probable papiloma de plexos coroides. Dos años de seguimiento después de la intervención quirúrgica el paciente se encuentra sin evidencia de recurrencia.

Hallazgos neuropatológicos

Macroscopia: El espécimen consistió en una lesión sólida, alargada y ovoide, bien delimitada, que adoptó la forma del cuerno temporal, midió 5.5 x 0.5 x 0.5 cm, de superficie externa irregular, de consistencia pétrea, al corte con sensación arenosa, heterogénea con zonas blancas de aspecto fibroso que alternaban con zonas amarillas (*Figuras 2 y 3*).

Microscopia: En los cortes histológicos se observó una lesión bien limitada, no encapsulada, con abundante estroma fibroso denso, proliferación moderada de fibroblastos, abundante infiltración de linfocitos y células plasmáticas, manguillos perivasculares de células inflamatorias, folículos linfoides con centros germinales, rodeados por estroma hialino, hialinización de las paredes de las arterias de pequeño calibre y calcificaciones distróficas (*Figuras 4 a 7*). En las tinciones de PAS, Grocott y Ziehl-Neelsen no se observaron microorganismos.

La inmunoperoxidasa con CD3 y CD20 demostró la presencia de linfocitos T y B reactivos, así como células plasmáticas. Las inmunotinciones para cadenas kappa y lambda confirmaron el origen policlonal del infiltrado de las células plasmáticas con una relación

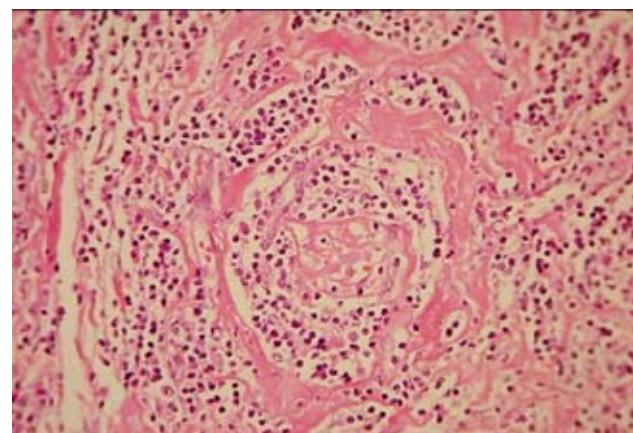


Figura 6. Áreas de hialinización tipo vascular que recuerdan la enfermedad de Castleman.

kappa/lambda de 2:1. La vimentina fue intensamente positiva en los fibroblastos y la actina musculoespecífica mostró inmunorreactividad difusa en los miofibroblastos. La inmunoperoxidasa para CD30, CD79, CD34, P-S100, AME, ALK, AAME, ALK y sinaptofisina fue negativa en los fibroblastos y miofibroblastos.

DISCUSIÓN

El pseudotumor inflamatorio es un tumor benigno que se presenta en cualquier parte del cuerpo, principalmente en tejidos blandos, pulmón y vísceras.⁴ En el sistema nervioso central es poco frecuente y su presentación más

común es en meninges.⁷ La localización intraventricular es muy rara, pues sólo se han descrito siete casos en la literatura. El presente caso supone una lesión de naturaleza inflamatoria crónica persistente de etiología desconocida, y dada su localización anatómica, originada muy probablemente en los plexos coroides.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) considera al pseudotumor inflamatorio como una proliferación neoplásica de grado bajo, con recurrencia local si no se reseca completamente, que rara vez sufre transformación maligna.^{4,7} La etiología del pseudotumor inflamatorio aún no es del todo clara. Algunos autores han infor-

mado el hallazgo de secuencia del herpesvirus-8, sobreexpresión de interleucina 6 humana y ciclina D1.⁹ Otros sugieren que corresponde a una proliferación miofibroblástica producida por un proceso inflamatorio exagerado. También se propone un trastorno inmunológico basado en la elevación de inmunoglobulinas séricas, y su asociación con enfermedades inmunológicas, como la polimiositis⁸ y el síndrome de Sjögren.¹⁰ En la literatura se han descrito casos con alteraciones del gen ALK, del p80 y rearreglos del cromosoma 2p23;⁴ estas alteraciones se han implicado en la génesis de algunos PTI. También se ha informado que la expresión del gen ALK ocurre en pacientes jóvenes menores de 40 años y que indica un curso clínico benigno.⁷ Sin embargo, otros autores informan lo contrario, que la expresión de ALK con aneuploidía asociado a células tipo ganglionares y expresión de p53 tienen un curso clínico más agresivo a transformación maligna.⁹

Según la OMS, la expresión de la fusión de los genes ALK diferencia el tumor miofibroblástico de una lesión inflamatoria no neoplásica. En los pseudotumores inflamatorios del sistema nervioso central no se ha corroborado esta afirmación.⁴

En la literatura existen reportados siete casos de pseudotumor inflamatorio con localización intraventricular.⁹⁻¹⁵ Los ventrículos laterales fueron los sitios más frecuentes de esta lesión (cinco casos), seguidos del cuarto ventrículo (tres casos). Predominaron en hombres en proporción de 3 a 1. La edad de presentación varió de 18 a 73 años. Cuatro casos estaban asociados a trastornos inmunológicos o infección viral y bacteriana (*Cuadro I*).

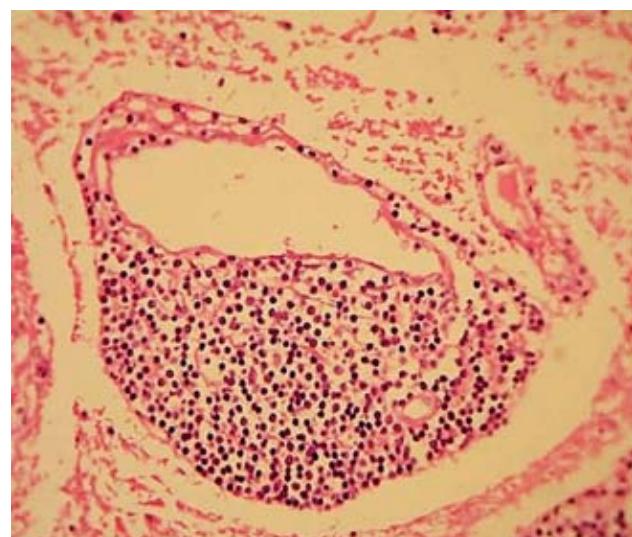


Figura 7. Manguillos perivasculares linfoplasmocitarios.

Cuadro I. Pseudotumores inflamatorios intraventriculares del sistema nervioso central.

Autor (año)	Edad (años)	Sexo	Localización	Enfermedad asociada
Maeda (1984)	36	F	Cuarto ventrículo. (granuloma de células plasmáticas)	Ninguna
Chang (1991)	48	M	Ventrículo lateral. (seudotumor inflamatorio)	Síndrome de Sjögren
Pimentel (1993)	18	M	Ventrículo lateral izquierdo	Fiebre tifoidea, meningitis viral
Al-Sarraj (1995)	58	M	Cuarto ventrículo	Polimiositis
Bramwit 1997	63	F	Ventrículo lateral derecho	Ninguna
Olivares (2001)	40	M	Cuarto ventrículo	Ninguna
Miyahara (2008)	73	M	Ventrículo lateral izquierdo	Cáncer colorrectal tratado 5 años previos
Sánchez (2008) [este caso]	53	M	Ventrículo lateral izquierdo	Ninguna

Abreviaturas: F = Femenino. M = Masculino.

El pseudotumor inflamatorio debe incluirse en el diagnóstico clínico diferencial de los tumores intra-ventriculares, además de la neurosarcoidosis, la neu-roscisticercosis, el ependimoma, el carcinoma o papilo-ma de plexos coroides y el neurocitoma.¹¹⁻¹⁵

En el diagnóstico histopatológico deben considerarse linfomas, enfermedad de Castleman, o trastornos que producen inflamación crónica granulomatosa, fibrosis y/o fibroesclerosis (tales como micosis, neu-roscisticercosis, tuberculosis, sífilis, fibrosis retroperi-toneal, tiroiditis de Riedel, etcétera).¹⁵

El tratamiento definitivo es la resección total. Si hay tumor residual, el índice de recidiva es alto.⁴

BIBLIOGRAFÍA

1. Weiss SW, Goldblum JR. *Soft tissue tumors*. 5th ed. Mosby Elsevier, 2008. 284-289.
2. Fletcher C, Krishnan U, Mertens F. *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone/World Health Organization Classification of Tumours*. IARC Press; 2002. p. 91-93
3. Sitton JE, Harbin JC, Gerber MA. Intracranial inflammatory pseudotumor. *Clinical Neuropathol* 1992; 11: 36-40.
4. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK (eds). *WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System*. Lyon: IARC; 2007.
5. Chan JK, Cheuk W, Shimizu M. Anaplastic lymphoma kinase expression in inflammatory pseudotumors. *Am J Surg Pathol* 2001; 25: 761-768.
6. Coffin CH, Patel A, Perkins S, Elenitoba-Johnson KSJ, Perlman E, Griffin CA. ALK1 and p80 expression and chromosomal rearrangement involving 2p23 in inflammatory myofibroblastic tumor. *Mod Pathol* 2001; 14: 569-576.
7. Jeon YK, Chang KH, Suh YL, Jung HW, Park SH. Inflammatory myofibroblastic tumor of the central nervous system: Clinicopathologic analysis of 10 cases. *J Neuropathol Exp Neurol* 2005; 64: 254-259.
8. Gómez RJ, Ocejo VG, Sánchez VP, Nieto EH, Leyva CF, Val-Bernal JF. Presence of human herpesvirus-8 DNA sequences and overexpression of human IL-6 and cyclin D1 in inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). *Lab Invest* 2000; 80: 1121-1126.
9. Al-Sarraj S, Wasserberg J, Bartlett R, Bridges LR. Inflammatory pseudotumor of the central nervous system: Clinicopathological study of one case and review of the literature. *Br J Neurosurg* 1995; 9: 57-66.
10. Chang Y, Horoupi DS, Lane B. Inflammatory pseudotumor of the choroid plexus in Sjögren's disease. *Neurosurg* 1991; 29: 287-290.
11. Pimentel J, Costa A, Távora L. Inflammatory pseudotumor of the choroid plexus. Case report. *J Neurosurg* 1993; 79: 939-942.
12. Maeda Y, Tani E, Nakano M, Matsumoto T. Plasma-cell granuloma of the fourth ventricle. Case report. *J Neurosurg* 1984; 60: 1291-1296.
13. Olivares RJ, Serrano PJ, Roig JM, Guardado SP, Peralta JI, Goberna OE. Inflammatory pseudotumor: Differential diagnosis of tumors of the 4th ventricle. *Rev Neurol* 2001; 32: 63-67.
14. Miyahara K, Fujitsu K, Yagishita S, Takemoto Y, Ichikawa T, Matsunaga S, Takeda Y, Niino H, Shiina TJ. Inflammatory pseudotumor of the choroid plexus. Case report. *J Neurosurg* 2008; 108: 365-369.
15. Bramwit M, Kalina P, Rustia-Villa M. Inflammatory pseudotumor of the choroid plexus. *Am J Neuroradiol* 1997; 18: 1307-1309.

Correspondencia:

Pablo Sánchez-Peña
Hospital General de México
Unidad de Patología
Dr. Balmis núm. 148
Col. Doctores
06726 México, D.F.
Email: patol_pablo@hotmail.com