

Caso clínico

Tumor miofibroblástico inflamatorio gástrico Informe de un caso y revisión de la literatura

Secundino López-Ibarra¹, Carlos Calderón-Elvir¹
Daniel Carrasco-Daza², Antonio Medina-Vega³

¹Servicio de Cirugía Oncológica

²Departamento de Patología

³Servicio de Cirugía General

Instituto Nacional de Pediatría, Insurgentes Sur 3700-C
Insurgentes Cuicuilco, Coyoacán, México DF. México

Solicitud de sobreiros: Dr Secundino López Ibarra, Reforma Agraria # 35
FOVISSSTE Las Aguilas, Cuernavaca, Morelos, México

Resumen

Antecedentes: El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una patología benigna, extraña y difícil diagnosticar. Se presenta en diferentes órganos, la sintomatología es variable e incluso el paciente puede estar asintomático. El pulmón es el sitio más frecuente. El TMI gástrico en niños es raro.

Presentación del caso: Masculino de ocho años de edad. Tenía tumor epigástrico mal delimitado de 4 x 4 cm y anemia. Se pensó en probable linfoma en base a estudios radiológicos simples, ultrasonido (US) y tomografía axial computada (TAC). Se realizó biopsia por aspiración con aguja delgada (BAAD) sin obtener diagnóstico histopatológico; se decidió operarle. Se encontró tumor gástrico, blanco-rosado, infiltrativo, de 8x10 cm; se tomó biopsia en cuña. Diagnóstico histopatológico de TMI; se practicó endoscopia que mostró invasión a la mucosa. Se sometió a segunda laparotomía con resección completa tumoral mediante gastrectomía parcial (30%). El niño está asintomático con 17 meses de seguimiento y US abdominal de control normal.

Conclusiones: Es importante pensar en esta neoplasia para evitar intervenciones quirúrgicas radicales, así como radioterapia y/o quimioterapia innecesarias. La cirugía conservadora es suficiente como tratamiento en la mayoría de los casos.

Palabras clave: Biopsia; Endoscopia; Gastrectomía; Pseudotumor inflamatorio; Tumor miofibroblástico inflamatorio.



Gastric Inflammatory myofibroblastic tumor A report of one case and a review of the literature

Abstract

Background: The miofibroblastic inflammatory tumor is a benign pathology, strange and difficulty diagnoses. It present in different organs, the sintomatology is variable and asymptomatic. The lung is the most frequent successive by abdomen. The MIT is uncommon in children.

Case report: Eight years male, refereed with diagnoses of hemolytic anemia and abdominal mass. Initiate with paleness, asthenia, hiporexia, fever, and loss weight. Bring in whit epigastric tumor about 4x4 cm and anemia. We think a probable lymphoma, by ultrasound, sample radiographies and computed tomography. We realize a biopsy by aspiration with slight needle without diagnoses y we decide operate. It found a gastric tumor white-pinkness, as big as 8x10 cm, it take a biopsy. Histopathology diagnoses miofibroblastic inflammatory tumor. We make endoscopies and show invasion to the mucosa a new episode of anemia. We realize other laparotomy with complete resection and partial gastrectomy (30%). The child is asymptomatic with 17 moths follow up and ultrasound normal.

Conclusions: Is very important think in this neoplasia to evit radical surgery and unnecessary radiotherapy and quimioterapy, the conservative surgery is sufficient as treatment in the majority of the cases.

Index words: Biopsy; Endoscopies; Gastrectomy; Inflammatory pseudotumor; Miofibroblastic inflammatory tumor.

Introducción

Las masas abdominales en niños constituyen un amplio espectro de condiciones benignas y malignas; las neoplasias causales de sangrado de tubo digestivo alto (STDA) son inusuales.

El TMI es benigno, raro y difícil diagnosticar.¹ Puede presentarse en diferentes órganos con sintomatología variable e incluso en pacientes asintomáticos.

El pulmón es el sitio más frecuente del TMI, seguido por el abdomen.²

Ha recibido diferentes nominaciones.³ Su invasión local y recurrencia pueden ocasionar confusión con sarcoma de partes blandas.

Es importante tenerlo en mente para evitar intervenciones quirúrgicas radicales, radioterapia y/o quimioterapia innecesarias, ya que la cirugía conservadora es suficiente como tratamiento en la gran mayoría de los casos.^{4,5}

Presentación del caso

Masculino de ocho años diez meses de edad previamente sano, enviado por diagnóstico de anemia hemolítica autoinmune y masa abdominal. Inició 45 días previos con palidez, astenia, adinamia, hiporexia, fiebre y pérdida de peso.

Al explorarlo tenía palidez, soplo ocular y cardiaco, taquicardia e ingurgitación yugular. En abdomen se palpó borde hepático a 1.5 cm por debajo de borde costal y se encontró tumor epigástrico mal delimitado de 4 x 4 cm, sólido, móvil y doloroso.

Laboratorios anormales: biometría hemática con hemoglobina (Hb) de 3.7 gr/dl, hematocrito 12.5%, reticulocitos 12%, leucocitos 14,200 (24% linfocitos, 8% monocitos, 68% segmentados), plaquetas 705,000/mm³. Coombs negativo, grupo y Rh B+. Se transfundió y realizaron aspirado de médula ósea y ferrocínica siendo normales; Hb de control 10.3 gr/dl.





Figura No. 1

Los estudios radiológicos fueron: placas simples sin alteraciones; el US mostró tumor

sólido epigástrico, entre hígado y estómago, poco vascularizado, de 5.2 x 4.5 cm (Fig. 1).

La TAC presentó tumor sólido entre estómago e hígado, anterior al páncreas, bien delimitado; comprimía estómago sin reforzar con el medio de contraste intravenoso y oral (Fig. 2 y 3).

Se pensó en probable linfoma abdominal; se tomó BAAD guiada por US sin obtener diagnóstico histopatológico.

Se realizó laparotomía: había tumor sólido en cara anterior de cuerpo gástrico, adyacente a curvatura menor. Medía 8 x 10 cm, color blanco-ro-

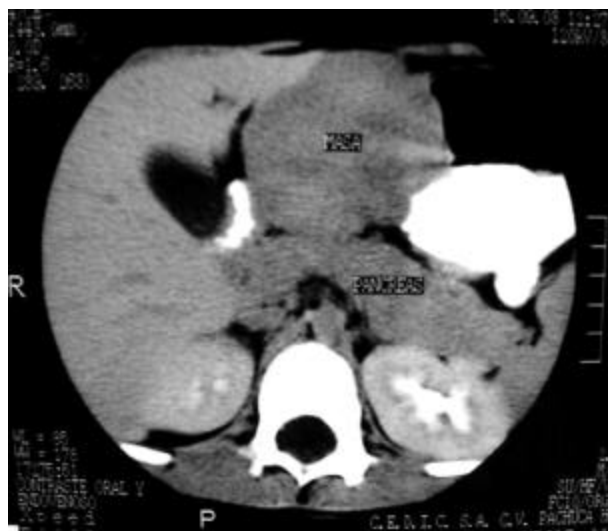


Figura No. 3



Figura No. 2

sado, lobulado, bien delimitado, liso y bordes regulares; infiltraba al interior del estómago. Existían dos ganglios epiploicos, de 2 x 2 cm cada uno. Se practicó biopsia incisional y resección ganglionar.

El estudio histopatológico fue TMI utilizando tinciones convencionales e inmunocitoquímica, los ganglios sólo mostraron hiperplasia folicular.

Presentó nuevo cor anémico por Hb de 5.3 gr/dl, se transfundió y se practicó endoscopia de tubo digestivo alto: había sangre digerida en estómago, gastritis, tumor sobre curvatura menor, afectaba 35% de la luz, con mucosa denudada de cuatro cm de circunferencia y bordes eritematosos. El examen de sangre oculta en heces (SOH) fue positivo.

Se llevó a cabo segunda laparotomía: epiplón mayor adherido en sitio de biopsia previa, el 70% del tumor era extrínseco y 30% hacia la luz gástrica. Al corte era friable y ulceraba la mucosa (Fig. 4 y 5), se resecó por completo con gastrectomía del 30%.

Se confirmó diagnóstico histopatológico previo.

Seguimiento por 17 meses, paciente asintomático y US abdominal de control normal.

Discusión

La etiología del TMI se desconoce. Factores predisponentes como cirugía previa, trauma, infecciones, reacción inmunológica, esteroides y radioterapia se han sugerido en algunos casos.^{1,3,6}

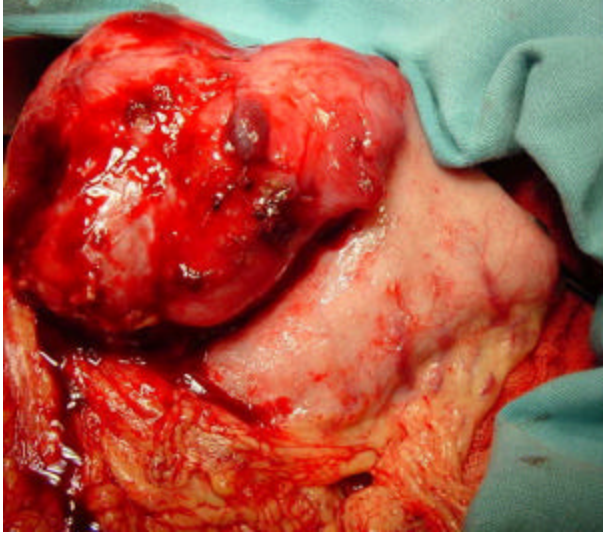


Figura No. 4

Se ha diagnosticado antes, después y de manera simultánea a neoplasias malignas.^{2,6-8}

Se le conoce como tumor miofibroblástico inflamatorio, pseudotumor inflamatorio, pseudotumor inflamatorio celular, granuloma de células plasmáticas, fibroxantoma, histiocitoma, fibrosarcoma inflamatorio, hamartoma linfoide, pseudotumor xantomatoso, tumor miofibrohistiocítico inflamatorio y proliferación miofibroblástica pseudosarcomatosa.^{3,6}

El TMI se presenta a cualquier edad. En adultos predomina en la tercera década de la vida, mientras que en niños en la primera y segunda, con igual distribución por género. Por lo general la neoplasia es única, pocos pacientes presentan lesiones multicéntricas (5%). La mayoría de los TMI tienen un solo nódulo más que ser multinodulares.^{2,4,6}

Las anormalidades de laboratorio en la mayoría de los casos son anemia hipocrómica microcítica, reticulocitosis, trombocitosis, hiperglobulinemia, leucocitosis y elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG). Estas alteraciones son más frecuentes cuando el TMI se localiza en abdomen comparado a nivel pulmonar.^{1-4,6-10}

Nuestro paciente tenía lo anterior, excepto que no se determinaron VSG e inmunoglobulinas. El grado de anemia que tuvo en las dos ocasiones a pesar de transfundirse, no lo encontramos en la literatura (Hb 3.7 y 5.3 gr/dl).

La depleción de hierro se atribuye a inflamación crónica, sin embargo en el caso que presentamos creemos que la etiología de la anemia fue por invasión del tumor a la mucosa. Ello ocasionó sangrado de tubo digestivo alto (STDA) a pesar de no haber síntomas relacionados. Se cree es un tumor secretor de inmunoglobulinas.^{3,4,6,9,10}

Los hallazgos radiológicos más frecuentes, a pesar de ser inespecíficos son: tumor sólido, homogéneo sin calcificaciones; como en nuestro niño. Pocos TMI son heterogéneos (necrosis y/o hemorragia) y presentan calcificaciones (10-25%).^{2,4,6,9,10}

El TMI se localiza desde cerebro hasta vejiga. Es el tumor sólido benigno más común en pulmón en niños menores de 16 años de edad. El abdomen es el segundo lugar de presentación, tanto intra como extraperitoneal.⁷ El mesenterio es el más afectado, seguido por hígado, vejiga y estómago. Sitios menos frecuentes son ovario, útero, bazo, y páncreas.^{2,6,8-10}

Los síntomas principales cuando el TMI se localiza en abdomen son masa, dolor y manifestaciones sistémicas (fiebre, pérdida de peso, anorexia, poca ganancia ponderal) de meses de evolución.^{1,4,6,7,9,10}

Algunos pacientes presentan disfagia, oclusión intestinal, constipación y rectorragia.^{3,4,7,10}

Nuestro caso tiene similitud a lo descrito respecto a la edad de presentación y manifestaciones sistémicas, sin embargo no tenía síntomas

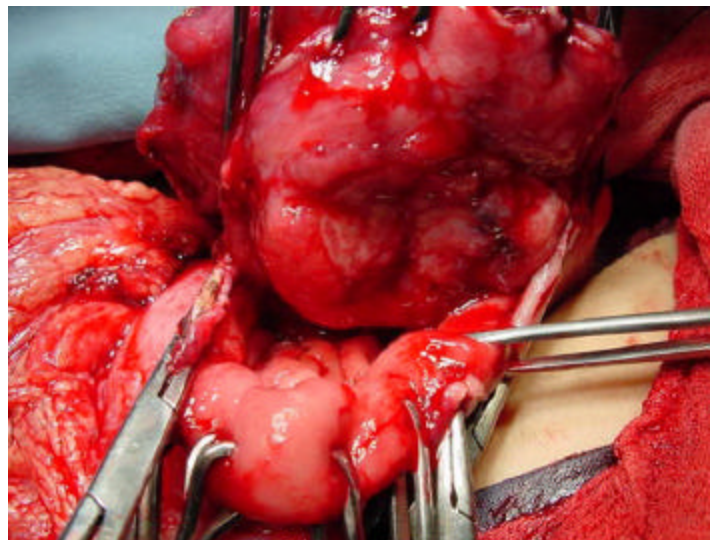


Figura No. 5

gastrointestinales. El 15 a 40% de los pacientes con TMI están asintomáticos^{2,6,8,11}

De 1970 a 1984 se habían reportado cinco casos de TMI gástrico, uno de ellos con adenocarcinoma simultáneo. Todos en adultos, sin sangrado de tubo digestivo alto (STDA) y algunos sin invasión a la mucosa a diferencia de nuestro paciente.^{8,11,12}

En los últimos 20 años, alrededor de diez casos se han informado en la literatura sobre TMI gástrico en niños.^{4,6,10,13-15} En la mayoría, la gastrectomía parcial es suficiente como tratamiento definitivo, similar al caso que presentamos. Sin embargo cuando hay extensión a órganos vecinos, ameritan también resección, ya sea parcial o completa.^{10,13}

El trasplante hepático se ha descrito cuando el TMI es irresecable en este órgano.^{6,14}

El diagnóstico diferencial del TMI gástrico es con tumores estromales, linfoma, tuberculosis, teratoma, adenoacarcinoma, hamartoma, neuroblastoma y rhabdomyosarcoma.^{13,16}

Importante describir que en ninguno de los casos revisados en la literatura, se pensó en TMI antes ni durante la cirugía.

Una vez retirado el TMI desaparecen la sintomatología y alteraciones de laboratorio.

Al existir tejido neoplásico residual puede recidivar (18-37%) en meses o años, sin embargo la mayoría lo hacen al año postquirúrgico.^{2,3}

Alternativas complementarias a la cirugía en casos de irresecabilidad y/o recidiva del TMI se han informado. Ellas son radioterapia, quimioterapia, esteroides e inmunosupresores, sin embargo los resultados han sido controversiales.^{4,6,7,10,17-20}

No obstante que la resección completa del TMI cura a los pacientes. La historia natural de esta neoplasia puede ser variable, desde resolución espontánea en algunos casos hasta progresión a sarcoma en otros.^{2,5,6,10,15,19,21}

Histológicamente el TMI consiste en proliferación de miofibroblastos, fibroblastos e histiocitos. Es un verdadero tumor y a pesar de su naturaleza benigna se puede considerar un pseudosarcoma más que pseudotumor.⁴

Estudios citogenéticos han mostrado anomalías cromosómicas (translocaciones) entre el brazo largo del cromosoma dos y el brazo corto

del cromosoma nueve en pacientes con TMI, lo cual supone el rol de factores genéticos en su etiología.²²

El realizar BAAD en esta neoplasia, no ofrece el diagnóstico preciso en la gran mayoría de los pacientes, como ocurrió en el nuestro. Es necesario revisar varias zonas del tumor.^{3,10}

En pocos casos la BAAD ha sido positiva a TMI.⁵ El tener diagnóstico erróneo conlleva a decisiones terapéuticas inadecuadas.¹⁷

Con la revisión de este trabajo, proponemos que en todo niño con tumor abdominal, dolor y manifestaciones sistémicas, se sospeche en TMI.

Lo anterior apoyado en estudios radiológicos que revelen neoplasia sólida, homogénea y bien delimitada; apoyado en las alteraciones de laboratorio antes descritas.

Referencias

1. Ciftci AO, Akcören Z, Tanyel FC, Senocak ME, Caglar M, Hicsönmez A. Inflammatory pseudotumor causing intestinal obstruction: diagnostic and therapeutic aspects. *J Pediatr Surg* 1988; 33: 1843-45
2. Pettinato G, Manivel JC, De Rosa N, Dehner LP. Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma). Clinicopathologic study of 20 cases immunohistochemical and ultrastructural observations. *Am J Clin Pathol* 1990; 94: 538-46
3. Souid AK, Ziemba MC, Dubansky AS et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children. *Cancer* 1993; 72: 2042-48
4. Tang TT, Segura AD, Oechler HW et al. Inflammatory myofibrohistiocytic proliferation simulating sarcoma in children. *Cancer* 1990; 65: 1626-34
5. Hedlund GL, Navoy JF, Galliani CA, Johnson Jr WH. Aggressive manifestations of inflammatory pulmonary pseudotumor in children. *Pediatr Radiol* 1999; 29: 112-6
6. Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 859-72
7. Jimenez JM, Amin MP, Leonidas JC, Peña A. Extrapertitoneal abdominopelvic inflammatory pseudotumor: report of four cases. *Pediatr Radiol* 1997; 27: 170-74



8. Tada T, Wakabayashi T, Kishimoto H. Plasma cell granuloma of the stomach. A report of a case associated with gastric cancer. *Cancer* 1984; 54: 541-44
9. Day DL, Sane S, Dehner LP. Inflammatory pseudotumor of the mesentery and small intestine. *Pediatr Radiol* 1986; 16: 210-15
10. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children: diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 908-12
11. Isaacson P, Buchanan Rose, Mepharm BI. Plasma cell granuloma of the stomach. *Human Path* 1978; 9: 355-58
12. Soga J, Saito K, Suzuki N, Sakai T. Plasma cell granuloma of the stomach. A report of a case and review of the literature. *Cancer* 1970; 25: 618-25
13. Chuo MY, Min YK, Kion NR et al. Fever of unknown origin as a presentation of gastric inflammatory myofibroblastic tumor in a two-year-old boy. *J Korean Med Sci* 2002; 17: 699-703
14. Kim HB, Maller E, Redd D et al. Orthotopic liver transplantation for inflammatory myofibroblastic tumor of the liver hilum. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 840-42
15. Lazure T, Ferlicot S, Gauthier F, Doz F, Couturier J, Fabre M, Bedossa P. Gastric inflammatory myofibroblastic tumor in children: an unpredictable course. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 34:319-22
16. El Behery MM. Primary gastric tumors in infancy and childhood. *Saudi Med J* 2003; 24:541-45
17. Scott L, Blair G, Taylor G, Dimmick J, Fraser G. Inflammatory pseudotumors in children. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 755-58
18. Imperato JP, Folkman J, Sagerman RH, Cassady JR. Treatment of plasma cell granuloma of the lung with radiation therapy. A report of two cases a review of the literature. *Cancer* 1986; 57: 2127-29
19. Doski JJ, Priebe Jr CJ, Driessnack M, Smith T, Kane P, Romero J. Corticosteroids in the management of unresected plasma cell granuloma (Inflammatory Pseudotumor) of the lung. *J Pediatr Surg* 1991; 26:1064-66
20. Hoover SV, Granston AS, Koch DF, Hudson TR. Plasma cell granuloma of the lung, response to radiation therapy. *Cancer* 1977; 39: 123-25
21. Donner LR, Trompler RA, White RR. Progression of inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) or soft tissue into sarcoma after several recurrences. 1996; 27:1095-99
22. Treissman SP, Gillis DA, Lee CL, et al. Omental-mesenteric inflammatory pseudotumor. Cytogenetic demonstration of genetic changes and monoclonality in one tumor. *Cancer* 1994; 73: 1433-37

