

TUMOR INFLAMATORIO MIOFIBROBLÁSTICO EXOFÍTICO DEL ESTÓMAGO CON HEMOPERITONEO ESPONTÁNEO. PRESENTACIÓN ATÍPICA DE UN TUMOR INFRECLENTE

FRANCISCO JAVIER AFONSO-AFONSO, RAQUEL SARDINA FERREIRO, MARÍA DEL MAR USED AZNAR, JUAN CARLOS ÁLVAREZ FERNÁNDEZ, MARCELINO DEL CASTILLO FRAILE

SECCIÓN DE ONCOLOGÍA MÉDICA, SERVICIO DE MEDICINA INTERNA, SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA, SERVICIO DE RADIOLOGÍA, COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE FERROL, A CORUÑA, ESPAÑA

RESUMEN

Los tumores inflamatorios miofibroblásticos son neoplasias raras, de tipo epitelial, con células fusiformes miofibroblásticas acompañada de un infiltrado inflamatorio de células plasmáticas, linfocitos y eosinófilos. Estas lesiones, que con mayor frecuencia afectan a los adultos jóvenes y niños, se han encontrado en numerosas localizaciones extra-pulmonares, pero rara vez en el estómago. Presentamos el caso de un hombre de 45 años de edad con un tumor exofítico gástrico que debutó con dolor agudo abdominal superior. La exploración quirúrgica mostró hemoperitoneo y un gran tumor localizado entre el estómago, el colon transversal y epiploon. El diagnóstico patológico final fue de tumor miofibroblástico inflamatorio de la pared gástrica con sangrado espontáneo en la cavidad peritoneal.

PALABRAS CLAVE: Neoplasia, estómago, tumor, inflamatorio miofibroblástico, hemoperitoneo.

SUMMARY

The inflammatory myofibroblastic tumors are a rare neoplasm, of the epithelial type, with myofibroblastic spindle cells accompanied by an inflammatory infiltrate of the plasmatic cells, lymphocytes and the eosinophils. These lesions are most often affect young adults and children, and they have been found in a numerous extra-pulmonary sites but rarely presented in the stomach. We present a patient 45 year old man with an exophytic inflammatory myofibroblastic tumor. He began his experienced with acute upper abdominal pain. Surgical exploration showed unexpected hemoperitoneum and a large tumor localized between stomach, transversal colon and the epiploon. Final pathological diagnosis was inflammatory myofibroblastic tumor of the gastric wall with spontaneous bled into peritoneal cavity.

KEY WORDS: Neoplasm, stomach, tumor, inflammatory, myofibroblastic, hemoperitoneum.

INTRODUCCIÓN

Entre las neoplasias de estirpe epitelial, una de las que menos se diagnostica es el tumor inflamatorio miofibroblástico (TIM) ⁽¹⁻³⁾. La información disponible, nos permite concluir que se diagnostica más frecuentemente en niños y adultos jóvenes. Aun cuando su incidencia no parece guardar relación con el sexo del enfermo, se ha visto un mayor número de casos con

Recibido: 10/06/2013 Revisado: 22/07/2013

Aceptado para publicación: 15/09/2013

Correspondencia: Dr. Francisco Javier Afonso-Afonso.
Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Estrada
Residencia, SN, Ferrol, La Coruña, 15405, España.

Tel: 0034981334034. E-mail: francisco.javier.afonso.
afonso@sergas.es

afectación visceral extra pulmonar en mujeres y niñas. Históricamente se ha discutido si se trata o no de una verdadera neoplasia, de su etiología y de su potencial maligno. La cirugía es el tratamiento por excelencia ^(1,2).

Presentamos el caso de un varón de mediana edad, quien debutó con un abdomen agudo quirúrgico secundario a hemoperitoneo. La exploración quirúrgica permitió identificar una neoplasia exofítica gástrica, muy vascularizada y con hemorragia espontánea. El estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico permitió concluir que se trataba de un TIM. Hacemos una revisión de las principales características clínicas, histológicas y moleculares de esta neoplasia.

CASO CLÍNICO

Varón de 45 años, acudió al servicio de urgencias por dolor abdominal localizado en epigastrio y en hipocondrio derecho, de inicio brusco e intensidad creciente, continuo, no irradiado y que se acompañó de diaforesis y lipotimia al inicio de la sintomatología. Dos años antes, se le había diagnosticado lupus cutáneo. Además, era conocido fumador de 30 cigarrillos día, desde los 17 años, hipertenso con control irregular y había sido tratado de un absceso en región inguinal izquierda un año antes. La exploración física al ingreso evidenció que se encontraba hemodinámicamente estable, con dolor a la palpación profunda en hipocondrio derecho y en epigastrio, sin defensa pero con el signo del rebote positivo. No se palparon visceromegalias ni masas abdominales. Se solicitaron pruebas en urgencias: Hb: 10,5 g/dL, Hcto: 29 %. Leucocitos: 12 900 x mm³ (66 % de granulocitos). Bioquímica sin alteraciones relevantes. Ecografía abdominal: esteatosis hepática, vesícula biliar y vía biliar de calibre normal. Líquido libre perihepático y periesplénico. TAC abdominal y enema opaco: lesión de 12 cm, con densidad de partes blandas situada a nivel del mesenterio entre el vacío

derecho y el hipocondrio del mismo lado. Dicho tumor comprime extrínsecamente la porción de colon transversal así como el duodeno en su 2ª y 3ª porción, con espiculación de la mucosa, sugiriendo infiltración de la misma, concluyendo que se trataba de un tumor mesentérico, que infiltraba colon y marco duodenal y evidencia de sangrado a peritoneo (Figura 1).

Desde radiología, recomendaron la realización de arteriografía a fin de obtener un mapa vascular, previo a la cirugía. Se realizó ese estudio e informó: lesión hipervascularizada que parece depender de ramas de arteria cólica derecha. El paciente fue intervenido quirúrgicamente, encontrándose sangre en cavidad peritoneal y una tumoración que infiltraba estómago (antro y píloro) y mesocolon. Se realizó gastrectomía 2/3, hemicolectomía derecha, exéresis de tumoración, reconstrucción en “Y de Roux” y anastomosis íleo-cólica término-terminal. El posoperatorio transcurrió sin eventualidades destacables. Anatomía patológica informó de la recepción de una pieza que incluía parte inferior de estómago de 7 cm de longitud, segmento de intestino grueso transversal que medía 30 cm de longitud, y epiplón mayor. Entre ambas piezas se observaba una masa tumoral de 7,5 cm x 5 cm x 8 cm, de superficie irregular consistencia firme y coloración rojiza. Al corte, la masa estaba adherida a la serosa del estómago y disecaba el tejido adiposo, formando una tumoración encapsulada de bordes mal delimitados, con contenido hemático coagulado. La cápsula era fibrosa y densa. En la seriación, se observó, alrededor de la sangre coagulada, un tejido blanquecino de bordes irregulares, con áreas amarillentas. En la periferia de esta lesión, hacia la pared gástrica, se observaron grupos de vasos congestivos, alguno de ellos coagulados, con una pared dura, de consistencia firme. El estudio microscópico permitió observar una proliferación fusocelular, organizada en haces entrecruzados, de variable densidad, que se situaba en el epiplón y que en algunos cortes presentaba continuidad con una serosa gástrica

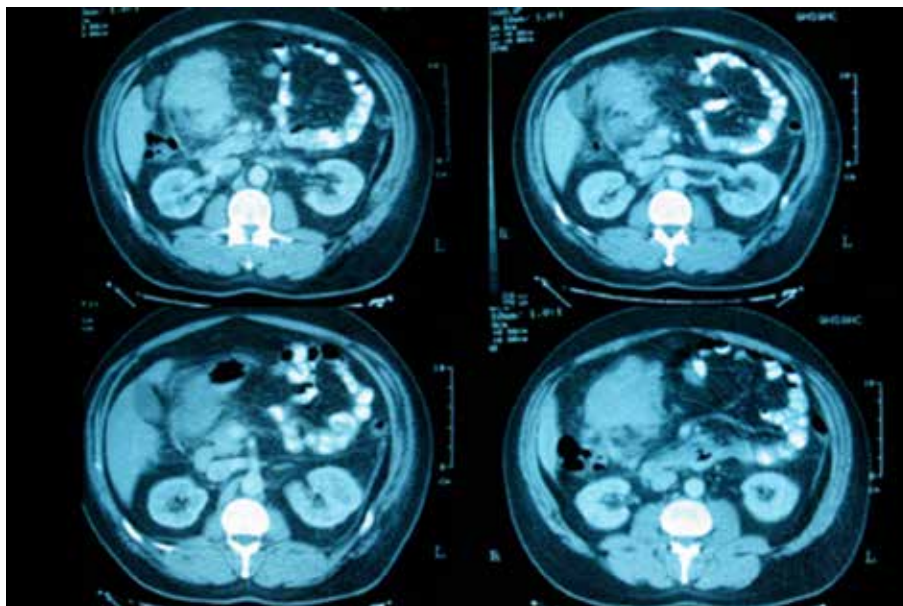


Figura 1. TAC abdominal que demuestra la existencia de una masa de 12 cm a nivel del mesenterio con compresión del colon transverso así como de la 2ª y 3ª porción duodenal.

engrosada. En el seno de esta proliferación existían áreas hemorrágicas de variable cuantía y edad evolutiva, la mayor de las cuales es la que se describió macroscópicamente. El contorno de la proliferación era irregular, extendiéndose en tractos que penetraban en el tejido adiposo, siempre acompañados de pequeñas hemorragias o extravasación de hematíes. Las células eran alargadas, de abundante citoplasma, núcleos pequeños sin atipias y con un índice mitótico muy escaso. En algunos campos el estroma era de aspecto mixoide. Se observó también un leve proceso inflamatorio que se distribuía difusamente por toda la tumoración y que estaba constituido fundamentalmente por linfocitos, con aisladas células plasmáticas y polinucleares. En las áreas periféricas a las hemorragias existían abundantes histiocitos cargados de hemosiderina. En la serosa del estómago se observó este mismo infiltrado inflamatorio. En el tejido adiposo circundante existían áreas de necrosis grasa

con infiltrado de histiocitos espumosos. En la periferia del tumor se observó proliferación vascular. El estudio inmunohistoquímico fue el siguiente: vimentina y actina: (+), desmina: positivo focal, CD-68 positivo en los vasos (Figura 2). Diagnóstico: tumor miofibroblástico inflamatorio de pared gástrica.

DISCUSIÓN

El TIM, también conocido como pseudotumor inflamatorio, granuloma de células plasmáticas, miofibroblastoma inflamatorio y proliferación inflamatoria miofibrohistiocítica ⁽³⁾, es considerado como una neoplasia de potencial biológico intermedio debido a su tendencia a la recurrencia local, que es de 25 % para lesiones abdominopélvicas, con baja incidencia de metástasis. Se ha discutido si se trata de un tumor (benigno o maligno) o un proceso inflamatorio

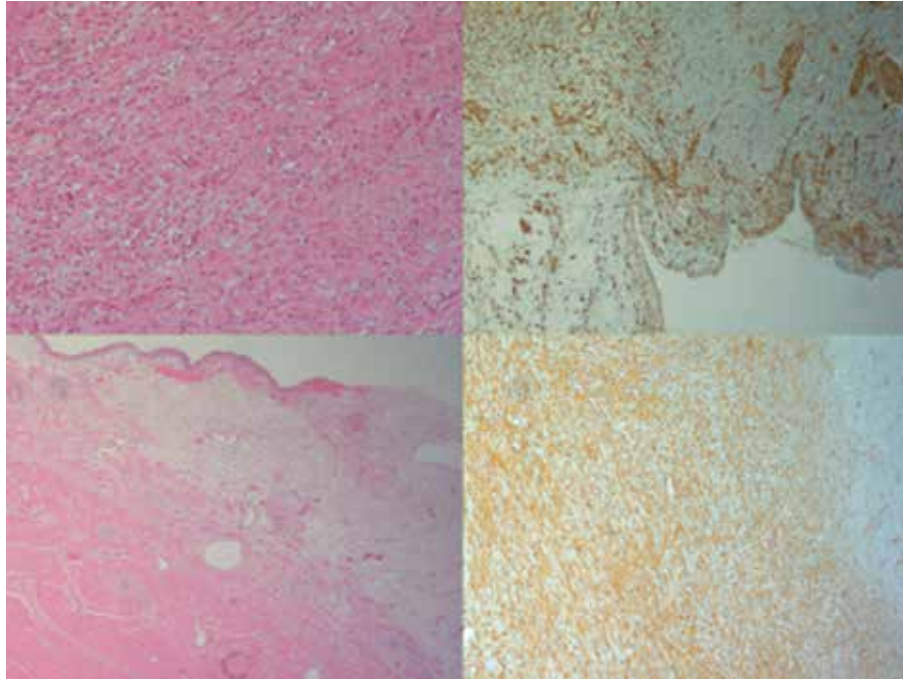


Figura 2. HE (x100); IHQ: vimentina, actina, desmina, CD-68.

⁽¹⁾. Sin embargo, los estudios de las anomalías citogenéticas, como el reordenamiento del gen ALK en el cromosoma 2p23, anomalías cromosómicas clonales, anapleudia de ADN y el papel de oncovirus en el origen de los TIM sugieren que se trata de una verdadera neoplasia ⁽⁴⁻⁸⁾. Se ha postulado que puede ser secundaria a procesos infecciosos. En otros casos, un origen clonal u oligoclonal ha sido documentado. Hay evidencia de que el componente de células fusiformes puede resultar en un subtipo de células inmunes, el sistema inmunológico accesorio, llamadas células retículo-fibroblásticas ⁽⁹⁾. También se ha propuesto una asociación con los linfomas porque comparten una fusión ALK-TPM3, similar a la expresada por los linfomas de células grandes anaplásico ⁽¹⁰⁾. Histológicamente, pueden ser similares a los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) aunque se diferencian de estos por la presencia de células plasmáticas.

Puede afectar a cualquier estructura anatómica y se han descrito en diferentes grupos de edad, aunque mucho menos común en los adultos ^(1,11).

Dada su baja frecuencia, desde la primera descripción hecha por Pack y Baker en 1953 ⁽¹²⁾ no hay grandes series de este tumor y solo algunos informes que incluyen afectación gástrica de esta neoplasia. En nuestro conocimiento, solo existe un informe publicado previamente de un caso de TIM exofítico con hemoperitoneo secundario a sangrado espontáneo del tumor ⁽¹³⁾. El tratamiento quirúrgico, garantizando los márgenes de resección libres de infiltración tumoral, parece ser la terapéutica de elección y se desconoce si la quimioterapia o la radioterapia tienen un papel como terapia adyuvante, por lo que generalmente se reservan para la progresión neoplásica ⁽¹³⁾.

REFERENCIAS

1. Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CD. Inflammatory myofibroblastic tumour: Comparison of clinic pathological, histological and immunohistochemistry features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am J Surg Pathol*. 2007;31:509-520.
2. Kim KA, Park CM, Lee JH, Cha SH, Park SW, Hong SJ, et al. Inflammatory myofibroblastic tumour of the stomach with peritoneal dissemination in a young adult: Imaging findings. *Abdom Imaging*. 2004;29:9-11.
3. Leon CJ, Castillo J, Mebold J, Cortez L, Felmer R. Inflammatory myofibroblastic tumor of the stomach: An unusual complication after gastrectomy. *Gastrointest Endosc*. 2006;63:347-349.
4. Su LD, Atayde-Perez A, Sheldon S, Fletcher JA, Weiss SW. Inflammatory myofibroblastic tumor: Cytogenetic evidence supporting clonal origin. *Mod Pathol*. 1998;11:364-368.
5. Snyder CS, Dell'Aquila M, Haghighi P, Baergen RN, Suh YK, Yi ES. Clonal changes in inflammatory pseudotumor of the lung: A case report. *Cancer*. 1995;76:1545-1549.
6. Yousem SA, Shaw H, Cieply K. Involvement of 2p23 in pulmonary inflammatory pseudotumors. *Hum Pathol*. 2001;32:428-433.
7. 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 tumour. *Mod Pathol*. 2001;14:569-576.
8. Treisman SP, Gillis DA, Lee CL, Giacomantonio M, Resch L. Omental-mesenteric inflammatory pseudotumor: Cytogenetic demonstration of genetic changes and mono-clonality in one tumour. *Cancer*. 1994;73:1433-1437.
9. Nonaka D, Birbe R, Rosai J. So-called inflammatory myofibroblastic tumour: A proliferative lesion of fibroblastic reticulum cells? *Histopathology*. 2005;46(6):604-613.
10. Miettinen M. From morphological to molecular diagnosis of soft tissue tumours. *Adv Exp Med Biol*. 2006;587:99-113.
11. Pratap A, Tiwari A, Agarwal B, Pandey SR, Paudel G, Kumar A. Inflammatory myofibroblastic tumor of the abdominal wall simulating rhabdomyosarcoma: Report of a case. *Surg Today*. 2007;37:352-355.
12. Pack GT, Baker HW. Total right hepatic lobectomy: Report of a case. *Ann Surg*. 1953;138:53-58.
13. Park SH, Kim JH, Min BW, Song TJ, Son GS, Kim SJ, et al. Exophytic inflammatory myofibroblastic tumor of the stomach in an adult woman: A rare cause of hemoperitoneum. *World J Gastroenterol*. 2008;14(1):136-139.