

# Tumor Miofibroblástico Inflamatorio (Seudotumor Inflamatorio) de Pelvis.

Dres. Alberto Piñeyro\*, Alejandro Der Boghosian\*\*

## Resumen

Se presenta un caso clínico infrecuente de tumor miofibroblástico inflamatorio de pelvis, que fue diagnosticado al inicio como Histiocitoma Fibroso Maligno. Si bien discutido, algunos hechos parecen sostener la hipótesis de que se trata de una verdadera neoplasia. Su curso es habitualmente benigno, su recidiva local poco frecuente y su transformación maligna excepcional.

## Palabras claves:

Granuloma de células plasmáticas  
Pelvis

*Clínica Quirúrgica "2" (Director Prof. Dr. L. Carriquiry) Hospital Maciel. Facultad de Medicina. Montevideo*

## Abstract:

An infrequent clinical case of pelvic myofibroblastic inflammatory tumor was initially diagnosed as Malignant Fibrous Histiocytoma. Even though not all agree, some facts appear to support the hypothesis that is a genuine neoplasia.

Its course is generally benign, local recurrence rare and its malignant transformation exceptional.

Key words:

Granuloma Plasma cell  
Pelvis

*Presentado en la Sesión Científica de la Sociedad de Cirugía del Uruguay del día 24 de julio de 2002.*

\* *Profesor Agregado de Cirugía*

\*\* *Residente de Cirugía*

*Correspondencia: Gonzalo de Orgaz 512 (203)*

*CP 11.300 Montevideo*

*e-mail: apin@adinet.com.uy*

*(Dr. A. Piñeyro)*

## Introducción

El propósito de esta presentación es traer a consideración un caso clínico infrecuente de Tumor Miofibroblástico Inflamatorio (TMI) de pelvis que fue diagnosticado inicialmente como Histiocitoma Fibroso Maligno.

El Miofibroblasto descrito en 1971 por el grupo de Ginebra de Majno y Gabbiani, es una célula que posee las características ultraestructurales y

fenotípicas del fibroblasto y de la célula muscular lisa. Segrega citoquinas inflamatorias y anti-inflamatorias, factores de crecimiento, proteínas y proteasas. Juega un rol importante en la organogénesis, oncogénesis, inflamación, reparación y fibrosis<sup>(1)</sup>.

Actualmente se le considera como la célula pivote de diversos tejidos normales y patológicos:

1. Tejidos normales: se le encuentra especialmente a nivel del pulmón, bazo y ganglio linfático.

2. Tejido de granulación: es donde fue descrito por primera vez.

3. Tejidos patológicos:

3.1: Como respuesta a injuria y fenómenos de reparación: cirrosis hepática, sarcoidosis pulmonar, hiperplasia nodular hepática, cicatrices hipertróficas, etc.

3.2: Condiciones proliferativas cuasi neoplásicas: las fibromatosis superficiales y profundas.

3.3: Respuesta estromal en neoplasias: carcinoma ductal de mama, carcinoma estenosante de colon, linitis plástica gástrica.

3.4: Finalmente, siendo la célula esencial de lesiones en las que se discute si corresponden a una respuesta del huésped a injuria o si se trata de una verdadera neoplasia.

El T.M.I. emerge como una entidad destinada a unificar un grupo de tumores histológicamente caracterizados por una proliferación de miofibroblastos y células inflamatorias. Predominan a nivel de :pulmón, mesenterio, retroperitoneo y pelvis; pero se han descrito casos en todos los sectores de la economía<sup>(2,3)</sup>.

### **Caso clínico:**

Paciente sexo masculino de 47 años, N° Reg. 201.388. En el año 1990 ,una ecografía abdominal solicitada para estudio de episodios de dolor de abdomen superior mostró:

-litiasis vesicular.

-tumoración homogénea de 3 cm. latero vesical derecha con los caracteres de un lipoma.

En la operación, se practicó una colecistectomía y la palpación pelviana confirmó la tumoración, sobre la cual no se actuó.

Se practicaron controles ecográficos anuales que constataron el crecimiento lento y progresivo de la lesión que se mantuvo asintomática.

En el año 1996 vemos por primera vez al paciente, ahora con una tomografía computada (TAC) de abdomen y pelvis que mostraba un proceso expansivo sólido, inhomogéneo, vascularizado, con centro hipodenso, de 10 cm, latero vesical derecho y que altera la grasa que lo rodea.

Frente a esta evolución y los hallazgos tomográficos se le aconsejó la cirugía.

Se operó en conjunto con urólogo: mediana infraumbilical, abordaje subperitoneal. Gran tumoración de 18x15 cm. Fija a las paredes de la pelvis, con importante desplazamiento de la vejiga. Prolongaciones hacia región crural y retroperitoneo. Exéresis de la tumoración. Drenaje al vacío.

Buena evolución postoperatoria.

Anatomía Patológica: Proliferación de 16 cm. Componente fibro-histiocítico con moderada atipia. Mitosis excepcionales. Múltiples áreas de necrosis. Vascularización prominente. Marcado componente exudativo leucocitario a predominio linfocitario. En suma: Histiocitoma fibroso maligno, variedad inflamatoria.

Evolución Alejada: asintomático, controles: TAC inicialmente cada 6 meses y luego anuales, normales. En el 2002 y frente a la excelente evolución se consideró oportuno la revisión del estudio anatomopatológico.

Revisión segundo patólogo en Montevideo: proliferación celular heterogénea, en la cual predominan: linfocitos pequeños, plasmocitos maduros y células fusiformes. Son infrecuentes las células fusiformes grandes con núcleos casi monstruosos. Prácticamente no se observan mitosis. Hay zonas con patrón vascular acentuado similares a tejido de granulación.

Algunos sectores de necrosis. En suma: favorecemos el diagnóstico de Seudotumor Inflamatorio o Tumor Miofibroblástico Inflamatorio.

Consulta al Memorial de Nueva York (servicio de sarcomas): Tumor Miofibroblástico Inflamatorio basado en: componente celular fusiforme con infiltrado linfoplasmocitario. El grado de atipia citológica y las escasas mitosis alejan más el diagnóstico de Histiocitoma Fibroso Maligno variedad inflamatoria.

Inmunohistoquímica: positivo fuerte para Vimentina, positivo focal para actina de músculo liso y negativo para: desmina, S100 y CD21.

### Comentario y conclusiones

La etiopatogenia del TMI es desconocida. Algunos autores señalan su aparición luego de injuria traumática, quirúrgica o infecciosa <sup>(4-5)</sup>. Algunos hechos parecen sostener la hipótesis de que se trata de una verdadera neoplasia <sup>(6-7)</sup>:

- Posibilidad de recidiva local.
- Desarrollo multifocal.
- Invasión vascular.
- Eventualidad de transformación maligna.
- Detección de anormalidades cromosómicas.

En ocasiones (15-30%) puede presentar síntomas y signos sistémicos: fiebre, anorexia, pérdida de peso, anemia hipocrómica microcítica, trombocitosis e hipergama policlonal; los que han sido vinculados a la secreción de citoquinas, especialmente la interleukina 6 <sup>(8)</sup>.

Su diagnóstico anatomopatológico es conflictivo, especialmente el diferencial con el histiocitoma fibroso maligno, como lo fue en nuestro paciente. La microscopía electrónica y la inmunohistoquímica permiten actualmente un diagnóstico más preciso <sup>(9)</sup>.

Los estudios genéticos y especialmente las translocaciones del gen ALK del cromosoma 2 permitirían en un futuro cercano, avances notorios diagnósticos y terapéuticos <sup>(10)</sup>.

Su curso es habitualmente benigno, su recidiva local poco frecuente y su transformación maligna excepcional <sup>(11)</sup>.

### Bibliografía

- 1) Schurch W, Seemayer T.A., Gabbiani G. Myofibroblast. In: Sternberg SS. Histology for Pathologists. New York: Raven Press. 1992. p. 109-43.
- 2) Pettinato G, Manivel J.C., De Rosa N., Dehner L.P. Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma). Clinicopathologic study of 20 cases with immunohistochemical and ultrastructural observations. Am.J. Clin. Pathol. 1990; 94:538-46.
- 3) Coffin C.M., Humphrey P.A., Dehner L.P. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor: a clinical and pathological survey. Semin. Diagn. Pathol. 1998; 15:85-101.
- 4) Arber D.A., Weiss L.M., Chang K.L. Detection of Epstein-Barr virus in Inflammatory Pseudotumor. Semin. Diagn. Pathol. 1998; 15:155-60.
- 5) Meis-Kindblom J.M., Kjellstrom C., Kindblom L.G. Inflammatory fibrosarcoma: update, reappraisal and perspective on its place in the spectrum of inflammatory myofibroblastic tumors. Semin. Diagn. Pathol. 1998; 15:133-43.
- 6) Coffin C.M., Dehner L.P., Meis-Kindblom J.M. Inflammatory myofibroblastic tumor, inflammatory fibrosarcoma, and related lesions: an historical review with differential diagnostic considerations. Semin. Diagn. Pathol. 1998; 15:102-10.
- 7) Su LD, Atayde-Perez A, Sheldon S, Fletcher JA, Weiss SW. Inflammatory myofibroblastic tumor: cytogenetic evidence supporting clonal origin. Mod. Pathol. 1998; 11:364-8.
- 8) Dehner L.P., Coffin C.M. Inflammatory pseudotumors. Introduction. Semin. Diagn. Pathol. 1998; 15:83-4.
- 9) Coffin C.M., Watterson J., Priest J.R., Dehner L.P. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (Inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. Am. J. Surg. Pathol. 1995; 19:859-72.
- 10) Rubin BP. Recent progress in the classification of soft tissue tumors: role of genetics and clinical implications. Curr. Opin. Oncol. 2001; 13:256-60
- 11) Biselli R., Boldrini R., Ferlini C., Boglino C., Inserra A., Bosman C. Myofibroblastic tumors: neoplasias with divergent behavior ultrastructural and flow cytometric analysis. Pathol. Res. Pract. 1999; 195:619-32.