

El espectro clínico y patológico de los “seudotumores inflamatorios” (miofibroblásticos y foliculares dendríticos) extrapulmonares A propósito de cinco observaciones

Dres. Jorge Vercelli Retta⁽¹⁾, Miguel I. Muse⁽²⁾

Resumen

Se comunican cinco observaciones de los denominados seudotumores inflamatorios, todos ellos extrapulmonares. Dos de los pacientes presentaron lesiones esplénicas, otros dos en topografía pelviana en relación con la vejiga, finalmente el restante estaba localizado en las partes blandas del cordón espermático. Se revisa la historia clínica, la histopatología de estas lesiones que no constituyen una entidad única, así como su evolución y pronóstico.

Palabras claves:

Granuloma de células plasmáticas

Abstract

The paper refers to five cases of the so-called inflammatory pseudo tumors, all of which were extrapulmonary. Two of the patients had lesions in spleen, two others in pelvic topography relative to bladder, and the remaining one was located in the soft parts of the spermatic chord.

Clinical history shows that histopathology of these lesions does not conform a single entity, and this has a bearing on evolution and prognosis.

Key words:

Granuloma, Plasma cell

Los seudotumores inflamatorios son lesiones infrecuentes, inicialmente descritos a nivel pulmonar^(1, 2). Clínicamente se presentan como masas que a menudo constituyen un hallazgo casual durante el curso de exámenes realizados por otros motivos. Con el diagnóstico clínico e imagenológico de tumores potencialmente malignos, finalmente se resecan. El diagnóstico de la afección es histopatológico, plantea dificultades y a menudo se confunde con otros procesos. Estas lesiones no cons-

Presentado en la Sesión Científica de la Sociedad de Cirugía del Uruguay el día 9 de octubre del 2002.

⁽¹⁾ Histopatología, Hospital Italiano.

⁽²⁾ Profesor Titular. Departamento de Oncología Clínica. Hospital de Clínicas. Facultad de Medicina.

Correspondencia : Dr. Jorge Vercelli Retta
Histopatología Hospital Italiano Br. Artigas .1632
Montevideo 11600 - Uruguay

tituyen una entidad única desde el punto de vista histológico y pronóstico.

El objetivo de este trabajo es presentar cinco observaciones de estas lesiones, en las que se examina la historia clínica, histopatología y el pronóstico de las mismas.

Enfermos y métodos

Revisados los archivos de la consulta personal de los autores se seleccionaron las siguientes historias clínicas.

Paciente 1. Hombre de 78 años que en julio de 1989 se intervino quirúrgicamente en el Servicio de Emergencia por una hernia inguinal en sufrimiento. En la exploración y a nivel del cordón espermático se apreciaba una lesión imprecisamente delimitada de 1.5 cm. Se resecó el proceso y se reparó la hernia. El diagnóstico histopatológico demostró un seudotumor inflamatorio de las partes blandas del cordón espermático. El paciente fue controlado en policlínica quirúrgica durante dos años, sin recidivas de la lesión.

Paciente 2. Hombre de 56 años, fumador. En setiembre de 1989 ingresó a un hospital público por repercusión general, tos y expectoración. Se constató un derrame pleural izquierdo y polo de bazo palpable. La ecografía abdominal demostró una masa de 6 cm de eje mayor en el polo superior esplénico y dos procesos hepáticos irregulares. Decidida una laparotomía exploradora, se realizó una esplenectomía. El hígado mostró dos lesiones irregulares, oscuras, que impresionaron como hemangiomas; no fueron biopsiadas. La lesión esplénica era histopatológicamente compleja y se interpretó como un linfoma maligno no clasificable. El material histopatológico fue consultado a uno de los autores. El diagnóstico final fue de seudotumor inflamatorio esplénico. El paciente fue dado de alta y controlado durante trece meses, sin evidencias de enfermedad recurrente.

Paciente 3. Mujer de 60 años afiliada a una institución privada, con antecedentes de diabetes

y etilismo crónico. Consultó en mayo de 1991 por dolores abdominales. Esplenomegalia. La ecografía abdominal mostró “quiste esplénico complicado, ¿hemorragia? ¿infección?”. Es ingresada por intensificación de los dolores abdominales. El 09.06.1991 se realizó una laparotomía exploradora. Esplenectomía. Se recibió bazo de 272 g, de 145 x 69 x 63 mm. A nivel del polo superior tenía una lesión indurada, amarillenta, de 59x51 mm, sólida (Fig 1). El diagnóstico histopatológico fue de seudotumor inflamatorio esplénico. Alta en buenas condiciones. Consultó en varias oportunidades por sus enfermedades metabólicas. Falleció el 28.04.2001 con una disfunción hepática y sepsis (119 meses de evolución postoperatoria).

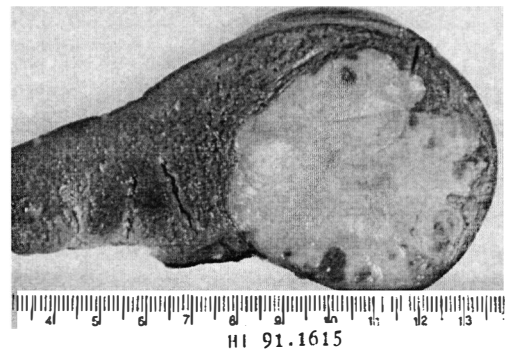


Fig. 1. Seudotumor inflamatorio de bazo, macroscopía.

Paciente 4. Hombre, 68 años, procedente de un hospital privado, fumador intenso. Se estudió por un síndrome prostático y el 23.06.98 se le efectuó una adenomectomía transvesical. Se trataba de una hiperplasia nodular prostática. El 13.08.98 reingresó por un hematoma tardío postoperatorio de la logia prostática. Resuelto este episodio es dado de alta en buenas condiciones.

El 22.02.99 ingresó con una insuficiencia renal aguda que se consideró obstructiva. En el examen físico el tacto rectal mostró “una infiltración del espacio interseminal por la masa pelviana”. La uretrocistografía retrógrada y la tomografía axial computada (25.02.99) mostraron una “gruesa masa vegetante intravesical de 14 cm que crece a partir de la pared posterior, característica de

un carcinoma. Compromete ambos uréteres en su desembocadura. No se aprecian otras lesiones abdominopelvianas a destacar". El 02.03.99 se efectuó una laparotomía y cistotomía exploradora. Se apreciaba "masa endovesical de 14 cm de eje mayor, multinodular, fácilmente enucleada. Se electrofulguró el lecho". La evolución postoperatoria fue excelente.

El diagnóstico histopatológico fue de pseudotumor fusocelular postoperatorio (seudotumor inflamatorio pelviano).

El 10.03.99 la ecografía abdominopelviana demostró una "vejiga sin imágenes patológicas en su interior, sin alteraciones parietales". El paciente es controlado periódicamente y en su última consulta constaba: "Buena evolución. Control en tres meses. 05.03.2002". Tiene 36 meses de seguimiento postoperatorio

Paciente 5(*). Hombre de 40 años afiliado a una institución privada. En un examen médico de evaluación general el 03.07.89, la ecografía abdominal mostró una litiasis vesicular y una tumefacción pelviana supravesical de 5 cm. Se realizó una colecistectomía y exploración abdominal que constató la lesión pelviana. Es controlado con ecografías abdominales anuales. En la realizada el 14.01.92 la tumoración pelviana era de 56 mm de diámetro mayor, sólida, bien delimitada. Se sugiere la posibilidad de una lesión adiposa. A partir de este momento continuó con los controles anuales mediante ecografías y tomografías axiales computadas abdominales (TACA). El 27.03.96 la TACA reveló que la lesión tenía 80 mm de eje mayor (Fig 2). Se decidió la intervención quirúrgica (10.04.96) que mostró "una gran tumoración que ocupa gran parte de la cavidad pelviana con desplazamiento vesical...". El diagnóstico histopatológico fue de histiocitoma fibroso maligno de la variedad inflamatoria. La TACA postoperatoria fue informada como normal. Se planteó la indicación de radioterapia y quimioterapia. Consultado uno de los autores, decidió en base a la larga evolución previa de la lesión y el excelente estado general del paciente, seguirlo controlando clínica

e imagenológicamente, sin realizar tratamientos adyuvantes oncológicos. Hasta octubre de 2001 se controla con nueve TACA, todas ellas normales, la última realizada el 04.10.01. Ante la excelente evolución del paciente, en abril 2002 se solicitó una consulta del material histopatológico a uno de los autores. Se trataba de un pseudotumor inflamatorio (miofibroblástico) pelviano. Considerando la disparidad del diagnóstico actual con el inicial y de acuerdo con el paciente, se pide una tercera opinión en la que se confirma éste último diagnóstico**.

Actualmente el enfermo tiene 156 meses de evolución sin evidencias de enfermedad.

En las observaciones 1, 3 y 4 se recibió el material de resección y se realizó su estudio histopatológico convencional. Seleccionados los fragmentos representativos se incluyeron en parafina y se obtuvieron secciones histológicas que se colorearon con H&E, PAS-H c/d y técnicas para demostración de colágeno y elástica. En las observaciones 2 y 5 se recibió el material histopatológico ya procesado con técnica de H&E.

En ninguno de los casos se realizó el inmunomarcado de las lesiones. En los materiales correspondientes a ambas lesiones esplénicas y uno de los procesos pelvianos (paciente 5), luego del diagnóstico y en diferido, se realizó el estudio inmunohistoquímico en el exterior**.

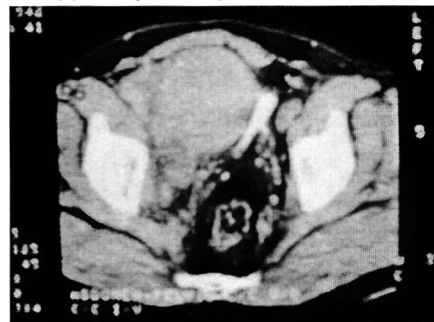


Fig.2. TACA abdómino pelviana paciente 5, masa tumoral y adenomegalia

(*). Este paciente fue presentado en la Media Hora Previa de la Sociedad de Cirugía del Uruguay, el 24.07.02 por los Dres Alberto Piñeyro y A. Der Boghosian.

Resultados

Los enfermos fueron seguidos entre 13 y 156 meses, sin constatarse recidivas ni metástasis. Ello es especialmente relevante en tres de los pacientes, dos con lesiones intra y paravesicales cuyos seguimientos fueron de 36 y 156 meses respectivamente, y la enferma esplenectomizada seguida durante 119 meses.

Macroscópicamente estas lesiones se presentaron como tumoraciones que oscilaron entre 15 mm y 145 mm de ejes mayores. No presentaban invasión de las vísceras vecinas y su disección fue relativamente fácil. Eran masas nodulares sólidas, con algunas áreas de necrosis.

Microscópicamente estos procesos presentaban como hechos comunes una proliferación fusocelular (miofibroblástica o folicular dendrítica), exudados linfocitarios, plasmocitrios maduros, neovasos capilares sanguíneos, histiocitos y más rara y focalmente eosinófilos y pmn neutrófilos, así como cierta fibrosis. En la observación 3 se hallaron obstrucciones vasculares arteriales (trombosis organizadas), hecho que no se constató en las otras.

Discusión

Los seudotumores inflamatorios no constituyen una entidad única. Con esta denominación se incluyen varias lesiones histológicamente similares, fenotípicamente diferentes. Su sinonimia ha sido profusa lo que demuestra la confusión que generó su constitución histológica. Se han descrito sucesivamente en prácticamente cualquier órgano de la economía, incluyendo las partes blandas^(3,4). Son relevantes las topografías esplénica, hepática, pelviana y retroperitoneal.

Estas lesiones plantean una serie de problemas clínicos, histopatológicos y patogénicos.

Desde el punto de vista clínico se presentan en cualquier edad predominando en la niñez y adultos jóvenes⁽⁵⁾. No exhiben una sintomatología particular a excepción del efecto de masa. Algunos

enfermos presentan síntomas generales asociados a alteraciones de los exámenes de laboratorio (Tabla I). Imagenológicamente tampoco tienen elementos característicos que permitan su diagnóstico.

Tabla I
Historia clínica y
exámenes complementarios

Masa tumoral	Anemia
Fiebre	Trombocitosis
Dolor	Aumento VES
Pérdida de peso	Hipergammaglobulinemia
Malestar general	

En cuatro de los pacientes que comunicamos, el proceso fue hallado en forma casual, mediante procedimientos que exploraban la existencia de otras patologías. El enfermo restante tenía el antecedente de una intervención quirúrgica por su patología prostática. Los pacientes en general se trataron quirúrgicamente por la sospecha de una enfermedad maligna. El diagnóstico es exclusivamente histopatológico y como hemos observado, puede generar dificultades. Los diagnósticos diferenciales más importantes que se han planteado en la literatura y en nuestra modesta experiencia son los linfomas malignos no Hodgkin, histiocitoma fibroso maligno, otros sarcomas fusocelulares, etc^(3, 6, 7 y 8).

Mientras que la morfología convencional es similar, de acuerdo a su fenotipo inmunohistoquímico estas lesiones pueden dividirse en dos categorías diferentes de acuerdo a la célula responsable.

a. Lesiones urológicas y de partes blandas

En las lesiones ubicadas en la pelvis, retroperitoneales y partes blandas, se ha señalado al miofibroblasto como la célula responsable de la lesión^(7, 8 y 9).

En cuanto al pronóstico de estos pacientes la evolución ha demostrado un continuo de lesiones benignas, de malignidad intermedia y malignas de bajo grado. La vasta mayoría son de comportamiento benigno. En una minoría de casos se producen recidivas locales, en general atribuibles a la imposibilidad de reseca completamente el proceso debido a su topografía. En este sentido el pronóstico es más reservado en las lesiones retroperitoneales, que habitualmente son de gran tamaño y su topografía puede comprometer vísceras vitales.

Algunos de estos pacientes fallecen por progresión local no controlable de la afección. En 5% a 11% de los enfermos se han comunicado metástasis^(4,6). Las lesiones que evolucionaron como malignas son de bajo grado, se han identificado con el fibrosarcoma inflamatorio^(7,8) impresionando ser una misma entidad.

En numerosos casos la histopatología no es capaz de definir el comportamiento biológico de estos procesos. Algunos estudios mostraron que se trataba de proliferaciones clonales, por lo que varios expertos han sugerido considerarlos como de malignidad intermedia^(3,4).

Las lesiones de localización urológica arbitrariamente se han denominado en forma diferente según exista o no el antecedente de una cirugía regional previa.

En el primer caso se denominan nódulos fusocelulares postoperatorios, en la segunda instancia seudotumores inflamatorios⁽³⁾.

b. Lesiones esplénicas y hepáticas

El inmunomarcado reveló que se trata de lesiones constituidas por células foliculares dendríticas, a menudo asociadas al virus de Epstein-Barr. La opinión mayoritaria las ha considerado lesiones malignas de bajo grado^(10, 11).

A pesar de que tienen una cierta similitud histopatológica, se han excluido de esta denominación los siguientes procesos⁽³⁾: fibrosis idiopática retro-

peritoneal (enfermedad de Ormond), colangitis esclerosante, mediastinitis y mesenteritis esclerosantes, pólipos fibroides inflamatorios con eosinofilia del tracto digestivo.

***Agradecimientos: El Dr N. Di Bello nos proporcionó la historia clínica e imagenología del paciente 4. Al Dr Jacques Diebold (Service d'Anatomie Pathologique, Hôpital Hotel-Dieu), Paris, Francia; a la Dra Cristina Antonescu (Department of Pathology, Memorial Sloan-Kettering Cancer Center), New York, USA el inmunomarcado y sus opiniones sobre estas lesiones. El Dr J. Diebold y colaboradores incluyeron los pacientes 2 y 3 en su presentación en la reunión de Hematopatología Europea 1994.*

Bibliografía

- (1) Bahadori M, Liebow AA. Plasma cell granulomas of the lung. *Cancer* 1973; 31(1): 191-208.
- (2) Spencer H. The pulmonary plasma cell/histiocytoma complex. *Histopathology* 1984; 8(6): 903-16.
- (3) Chan JKC. Inflammatory pseudotumor: a family of lesions of diverse nature and etiologies. *Adv Anat Pathol*. 1996; 3 : 156-71.
- (4) Kempson RL, Fletcher CDM, Evans HL, Hendrickson MR, Sibley RK. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (extrapulmonary inflammatory pseudotumor, inflammatory fibrosarcoma). In: RL, Kenepson RL, Fletcher CDM, Evans HL, Hendrickson MR, Sibley RK. Atlas of Tumor Tumor Pathology. Tumors of the Soft Tissues. 3th ed. Washington: AFIP, 2001. p 83-85.
- (5) Coffin CM, Humphrey PA, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor : a clinical and pathological survey. *Semin Diagn Pathol*. 1998; 15(2): 85-101.
- (6) Meis JM, Enzinger FM. Inflammatory fibrosarcoma of the mesentery and retroperitoneum: a tumor closely simulating inflammatory pseudotumor. *Am J Surg Pathol*. 1991; 15(12): 1146-56.
- (7) Coffin CM, Dehner LP, Meis-Kindblom JM. Inflammatory myofibroblastic tumor, inflammatory fibrosarcoma, and related lesions : an historical review with differential

- diagnostic considerations. *Semin Diagn Pathol.* 1998; 15(2): 102-10.
- ⁽⁸⁾ Meis-Kindblom JM, Kjellstrom C, Kindblom LG. Inflammatory fibrosarcoma: update, reappraisal, and perspective on its place in the spectrum of inflammatory myofibroblastic tumors. *Semin Diagn Pathol.* 1998; 15(2): 133-43.
- ⁽⁹⁾ Jones EC, Clement PB, Young RH. Inflammatory pseudotumor of the urinary bladder. A clinicopathological immunohistochemical, ultrastructural, and flow cytometric study of 13 cases. *Am J Surg Pathol.* 1993; 17(3): 264-74.
- ⁽¹⁰⁾ Cheuk W, Chan JK, Shek TW, Chang JH, Tsou MH, Yuen NW, Ng WF, Chan AC, Prat J. Inflammatory pseudotumour or-like follicular dendritic cell tumor: a distinctive low-grade malignant intra-abdominal neoplasm with consistent Epstein-Barr virus association. *Am J Surg Pathol* 2001; 25(6): 721-31.
- ⁽¹¹⁾ Weiss LM, Grogan TM, Müller-Hermelink HK, Stein H, Dura T, Favara B, Paulli M, Feller AC. Follicular dendritic cell sarcoma/tumor. In : Jaffe, ES; Haris, NL; Stein, H; Vardimon, JW, editors. *Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. WHO Classification of Tumours*, IARC Press. 2001.