

PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO O MIOFIBROBLÁSTICO DEL BAZO: MANEJO LAPAROSCÓPICO

Juan Pablo Molina MD*, Francis Graziano MD**, Maikel Pacheco MD***, Maria del Pilar Archila MD****

Resumen

El pseudotumor inflamatorio o tumor miofibroblástico del bazo es una neoplasia primaria esplénica benigna, inusual, descrita también en otros órganos linfoides, tracto gastrointestinal, meninges y tejidos blandos. No se conoce con claridad la causa, pero se han propuesto teorías relacionadas con déficit inmunológico, infección por virus Epstein Barr y trastornos vasculares. El caso que se describe en un paciente joven corresponde a esta patología que hasta donde investigamos no se ha descrito en nuestro país y son pocos los reportados en la literatura.

Palabras clave: pseudotumor inflamatorio, tumor miofibroblástico, tumores esplénicos

INFLAMMATORY PSEUDOTUMOR OR MYOFIBROBLASTIC TUMOR OF THE SPLEEN: LAPAROSCOPIC MANAGEMENT

Abstract

Inflammatory pseudotumor or myofibroblastic tumor of the spleen is an uncommon primary benign neoplasm, described in other lymphoid organs such as, gastrointestinal tract, meninges and soft tissues. Its cause is not clearly known, but some theories such as immunologic deficiency related causes, Epstein Barr virus infection and vascular disorder, have been proposed. The described case in a young patient corresponds to this condition. To the best of our knowledge, this condition has not been described in our country and few cases have been reported in the literature.

Key words: inflammatory pseudotumor, myofibroblastic tumor, spleen tumors

Fecha recibido: noviembre 21 de 2012 - Fecha aceptado: marzo 30 de 2013

* Residente III de Cirugía General, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá DC, Colombia.

** Residente I de Patología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá DC, Colombia.

*** Cirujano General, Instructor Asociado, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá DC, Colombia.

**** Oncopatóloga. Profesora Asociada, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá DC, Colombia

Introducción

El abordaje de los tumores esplénicos en la mayoría de los casos es quirúrgico y la impresión diagnóstica suele basarse en estudios imagenológicos e histopatológicos, como se describe en el presente artículo a propósito de un paciente llevado a esplenectomía por laparoscopia en el Hospital de San José, Bogotá DC, en mayo de 2012. Se trata de un paciente joven sin antecedentes patológicos de importancia, a quien se le diagnostica un año antes un absceso del psoas requiriendo manejo antibiótico intrahospitalario, documentándose en el control ecosonográfico una lesión esplénica similar a un absceso, la cual se perpetua en el tiempo hasta que se extrae mediante esplenectomía laparoscópica por sospecha de tumor esplénico según hallazgos de resonancia magnética nuclear. El paciente evoluciona en forma adecuada, el reporte de patología informa pseudotumor inflamatorio del bazo, para lo cual el tratamiento definitivo es la cirugía.

Presentación del caso

Hombre de 30 años procedente de Bogotá DC, sin antecedentes patológicos ni quirúrgicos de importancia, quien consulta en octubre de 2011 por cuadro de quince días de evolución, consistente en dolor a la flexión de miembro inferior derecho, limitación para la marcha y fiebre. Se diagnostica absceso del psoas derecho según hallazgos de tomografía axial computarizada, recibe manejo antibiótico intrahospitalario durante veinte días, presentando modulación de la respuesta inflamatoria sistémica y resolución del cuadro clínico. El TAC abdominal contrastado de control revela una lesión en el polo inferior del bazo, sin evidencia de absceso residual en el psoas. Como el paciente se encontraba asintomático, se trató de manera expectante y meses después presenta dolor en hipocondrio izquierdo que al valorarlo con TAC abdominal contrastado, se ve una masa esplénica de contornos bien definidos con diámetro mayor de 47 mm, compatible con absceso esplénico (**Figuras 1a y 1b**). Se solicita resonancia magnética nuclear (RMN) de abdomen en donde se describe una lesión de apariencia quística que compromete el polo inferior del bazo, hipointensa en T1 e hiperintensa en

T2, de bordes y septos gruesos que se realzan con la administración de gadolinio (**Figura 2**). La imagen sugería más una etiología tumoral que infecciosa. Al examen físico los signos vitales eran normales, hay dolor leve a la palpación de hipocondrio izquierdo sin evidencia de masas ni visceromegalias. El hemograma no muestra leucocitosis, ni anemia, el recuento de plaquetas es normal así como la morfología de las líneas roja y blanca y el tiempo de coagulación. ELISA para VIH y estudios inmunológicos negativos. Se aplica vacunación tres semanas antes del



Figuras 1a y 1b: TAC abdominal contrastado, corte axial: masa esplénica de contornos bien definidos, la cual se realza con el medio de contraste; diámetro mayor de 47 mm compatible con absceso esplénico.

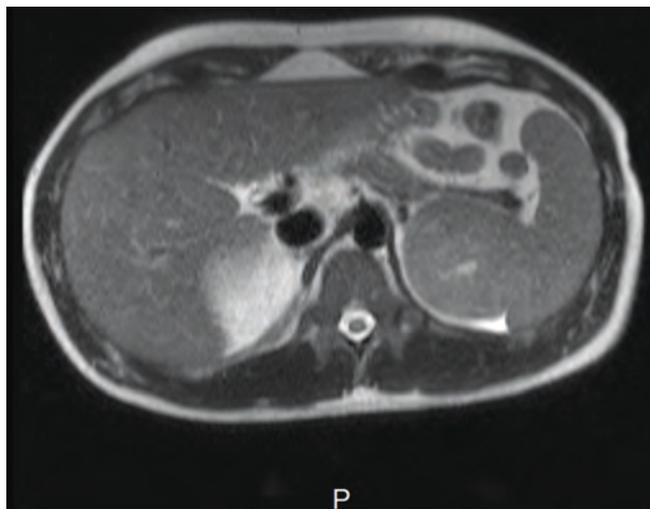


Figura 2. Resonancia magnética nuclear del abdomen: lesión de apariencia quística que compromete el polo inferior del bazo, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, de bordes y septos gruesos que se resaltan con la administración de gadolinio.

procedimiento con neumó 23, *H. influenzae* tipo b y meningococo. Es llevado a esplenectomía por laparoscopia en agosto de 2012, utilizando abordaje con tres puertos sin complicaciones, con extracción segura de la pieza quirúrgica para disminuir el riesgo de esplenosis y conservar el espécimen completo para patología. Presenta evolución satisfactoria y es dado de alta al segundo día del procedimiento.

Se recibe en el servicio de patología el espécimen correspondiente: bazo de color violáceo que mide 15x13x3 cm, con presencia de lesión nodular, bien circunscrita, de color blanquecino, indurada, superficie homogénea que mide 5x4x3 cm. Al estudio microscópico se observa parénquima esplénico comprometido por lesión constituida por una población de células de aspecto miofibroblástico asociada con la presencia de numerosos linfocitos de aspecto reactivo y ocasionales eosinófilos, que se disponen en un patrón esclerosante con focos de necrosis de coagulación (**Figuras 3 y 4**). Se realizan estudios de inmunohistoquímica que mostraron positividad fuerte y difusa en las células tumorales para actina de músculo liso, CD3 y CD20 positivos en linfocitos T y B acompañantes, negatividad con CD34, ALK, LMP, S100 y H-Caldesmon, con un índice de proliferación celular en Ki67 menor de 1% (**Figura 5**).

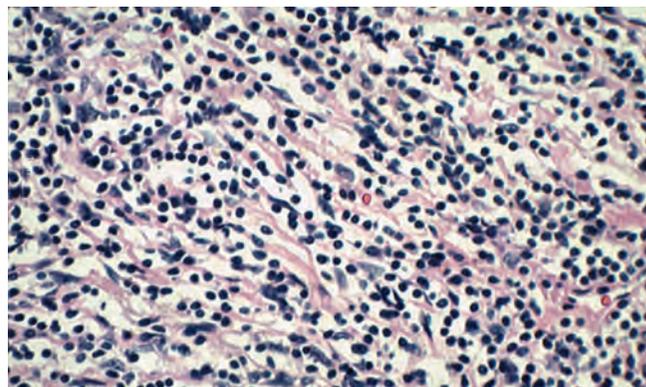


Figura 3. Imagen microscópica que demuestra población de células fusocelulares asociada con linfocitos y ocasionales eosinófilos (hematoxilina-eosina 40x).

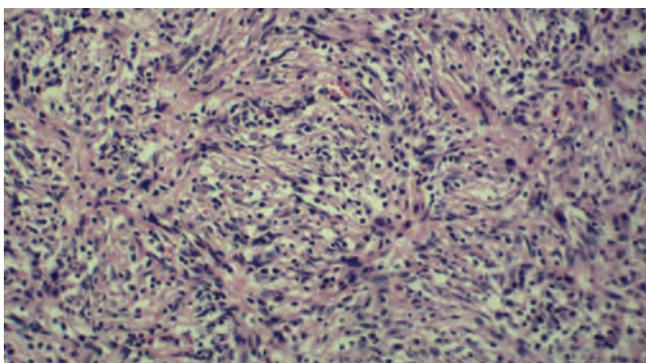


Figura 4. Disposición de las células miofibroblásticas con un patrón esclerótico (hematoxilina-eosina 20x).

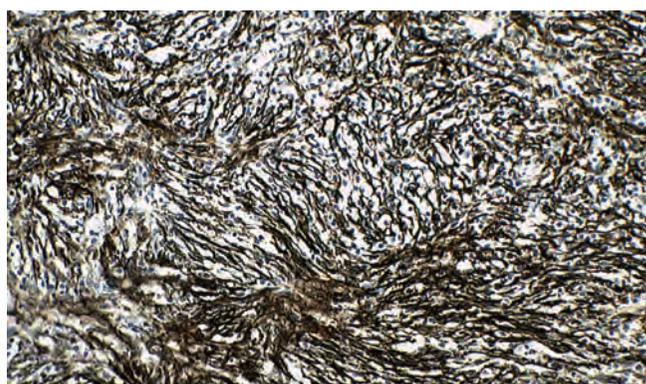


Figura 5. Inmunohistoquímica con actina de músculo liso, positiva en células miofibroblásticas (40x).

Discusión

El pseudotumor inflamatorio del bazo es una neoplasia primaria esplénica rara descrita por primera vez en 1984 por Cotelingam y Jaffe, quienes reportan dos casos en donde describen las primeras aproximacio-

nes diagnósticas y posibles etiologías, dentro de las cuales se consideró una causa infecciosa.¹ Antes se habían descrito lesiones con componente miofibroblástico en el tracto respiratorio, gastrointestinal, órbitas, meninges, hígado y nódulos linfáticos.^{2,3} Aunque se considera una proliferación reactiva benigna, algunos investigadores han demostrado la presencia de anomalías cromosómicas y crecimiento agresivo, lo cual soporta la teoría de que se trata de una neoplasia verdadera.^{4,5} Se ha reportado en diversos sitios anatómicos siendo frecuentes los extrapulmonares como mesenterio, omento y tracto gastrointestinal.⁶

La etiología sigue sin resolverse aunque se han propuesto diversas teorías, incluyendo factores asociados con el tumor, citoquinas, trastornos vasculares y agentes infecciosos como *Legionella*, EBV, fiebre escarlatina e infección urinaria. Los hallazgos clínicos son inespecíficos como fiebre, anorexia, linfadenopatía y la histología revela infiltrado inflamatorio con áreas de necrosis. La serie más grande reportada (12 casos) por Neuhauser y col. en 2000⁴ demostró una asociación con el virus Epstein Barr por estudios inmunohistoquímicos en dos de doce casos y por hibridación in situ en seis de diez, hallazgos que corroboran los de Arbery col⁷, que encontraron asociación de los tumores pseudoinflamatorios con EBV en cuatro de seis tumores esplénicos y en uno de dos tumores hepáticos.

La incidencia es baja con 85 reportes en la literatura⁸ distribución homogénea entre hombres y mujeres, amplio rango de edad entre 29 y 81 años; los factores de riesgo son desconocidos, aunque algunos se asocian con inmunosupresión. Como norma el tratamiento definitivo es la esplenectomía con excelente pronóstico a corto y largo plazos.^{9,10} La mayoría de veces es un hallazgo incidental en estudios imagenológicos.¹¹ En el TAC se describe como masa hipodensa con calcificaciones ocasionales y realce heterogéneo lento. En la RMN se ve masa hipo o isointensa en T1 hiperintensa en área circundante, baja intensidad en T2. En el ultrasonido se observa lesión hipocóica bien definida, con calcificaciones parciales e hipovascular al utilizar flujo Doppler. En el PET/CT scan hay intensa captación ocasional.¹²⁻¹⁵ Con respecto a los hallazgos histopatológicos el pseudotumor inflamatorio o tumor miofibroblástico está caracterizado

por células pleomórficas de aspecto miofibroblástico con numerosas células inflamatorias (linfocitos, monocitos, eosinófilos) que se disponen en un patrón de crecimiento fascicular focal, lo cual puede confundirse con un leiomioma inflamatorio, pero en este caso, los núcleos son de forma tubular y el patrón de crecimiento es solo fascicular.^{6,16}

Conclusión

El tumor pseudoinflamatorio del bazo se debe reconocer como una lesión primaria benigna de buen pronóstico, infrecuente, que merece ser reportada en la literatura con el fin de aportar casos para la incidencia mundial, así como para dar a conocer los pormenores clínicos y diagnósticos que generen un índice de sospecha en el diagnóstico diferencial de las masas esplénicas.

Referencias

- Cotelingam JD, Jaffe ES. Inflammatory pseudotumor of the spleen. *Am J Surg Pathol.* 1984;8:375-80.
- Koh MB, Chae HS, Oh YK, Lee BO, Hur WH, Jung JH, You CR, Cho YS, Kim SS, Han SW, Lee CD, Choi KY, Chung IS, Ku YM. A case inflammatory pseudotumor of the spleen. *Korean J Gastroenterol.* 2003;42:168-71.
- Torzilli G, Inoue K, Midorikawa Y, Hui AM, Takayama T, Makuuchi M. Inflammatory pseudotumors of the liver: prevalence and clinical impact in surgical patients. *Hepatogastroenterology.* 2001;48(40):1118-23.
- Neuhauser TS, Derringer GA, Thompson LD, Fanburg-Smith JC, Aguilera NS, Andriko J, et al. Splenic inflammatory myofibroblastic tumor (Inflammatory Pseudotumor) a clinicopathologic and immunophenotypic study of 12 Cases. *Arch Pathol Lab Med.* 2001 Mar; 125(3):379-85.
- Noguchi H, Kondo H, Kondo M, Shiraiwa M, Monobe Y. Inflammatory pseudotumor of the spleen: A case report. *Jpn J Clin Oncol.* 2000;4:196-203.
- Weiss SW, Goldblum JR, Enzinger FM, Folpe AL. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors.* 5th ed. New York: MosbyElsevier; 2008. p. 284-89.
- Arber DA, Kamel OW, van de Rijn M, et al. Frequent presence of the Epstein Barr virus in inflammatory pseudotumor. *Hum Pathol.* 1995;26:1093-98.
- Yan J, Peng C, Yang W, et al. Inflammatory pseudotumour of the spleen: report of 2 cases and literature review. *Can J Surg.* 2008 Feb;51 (1):75-6.
- Matsubayashi H, Mizoue T, Mizuguchi Y, et al. A case of hemangioma accompanied by inflammatory pseudotumor of the spleen. *J Clin Gastroenterol.* 2000; 31: 258-261.
- Zhang M, Lennerz JK, Dehner LP, Brunt LM, Wang HL. Granulomatous inflammatory Pseudotumor of the spleen associated with Epstein-Barr Virus. *Appl Immunohistochem Mol Morphol.* 2009;17: 259-63.
- Thomas R, Jaffe ES, Zarate-Osorno A, Medeiros J. Inflammatory pseudotumor of the spleen: a clinicopathologic and immunophenotypic study of eight cases. *Arch Pathol Lab Med.* 1993;117:921-26.
- Franquet T, Montes M, Aizcorbe M, et al. Inflammatory pseudotumor of the spleen: ultrasound and computed tomographic findings. *Gastrointest Radiol.* 1989; 14:181-83.
- Hayasaka K, Soeda S, Hirayama M, et al. Inflammatory pseudotumor of the spleen: US and MRI findings. *Radiat Med.* 1998; 16:47-50.
- Ma PC, Hsieh SC, Chien JC, Lao WT, Chan WP. Inflammatory pseudotumor of the spleen: CT and MRI findings. *Int Surg.* 2007 Mar-Apr; 92(2):119-22.
- Suga K, Miura K, Kume N, et al. Tc-99m colloid and Ga-67 imaging of splenic inflammatory pseudotumor correlation with ultrasound, CT, and MRI. *Clin Nucl Med.* 1999 May; 24(5):334-7.
- Coffin CM, Fletcher JA. Inflammatory myofibroblastic tumour. In: Fletcher CDM, Krishnan Unni K, Mertens F, editors. *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and Bone.* Washington: WHO; 2006. p. 91-93.