

CASO CLÍNICO – RADIOLÓGICO No. 14

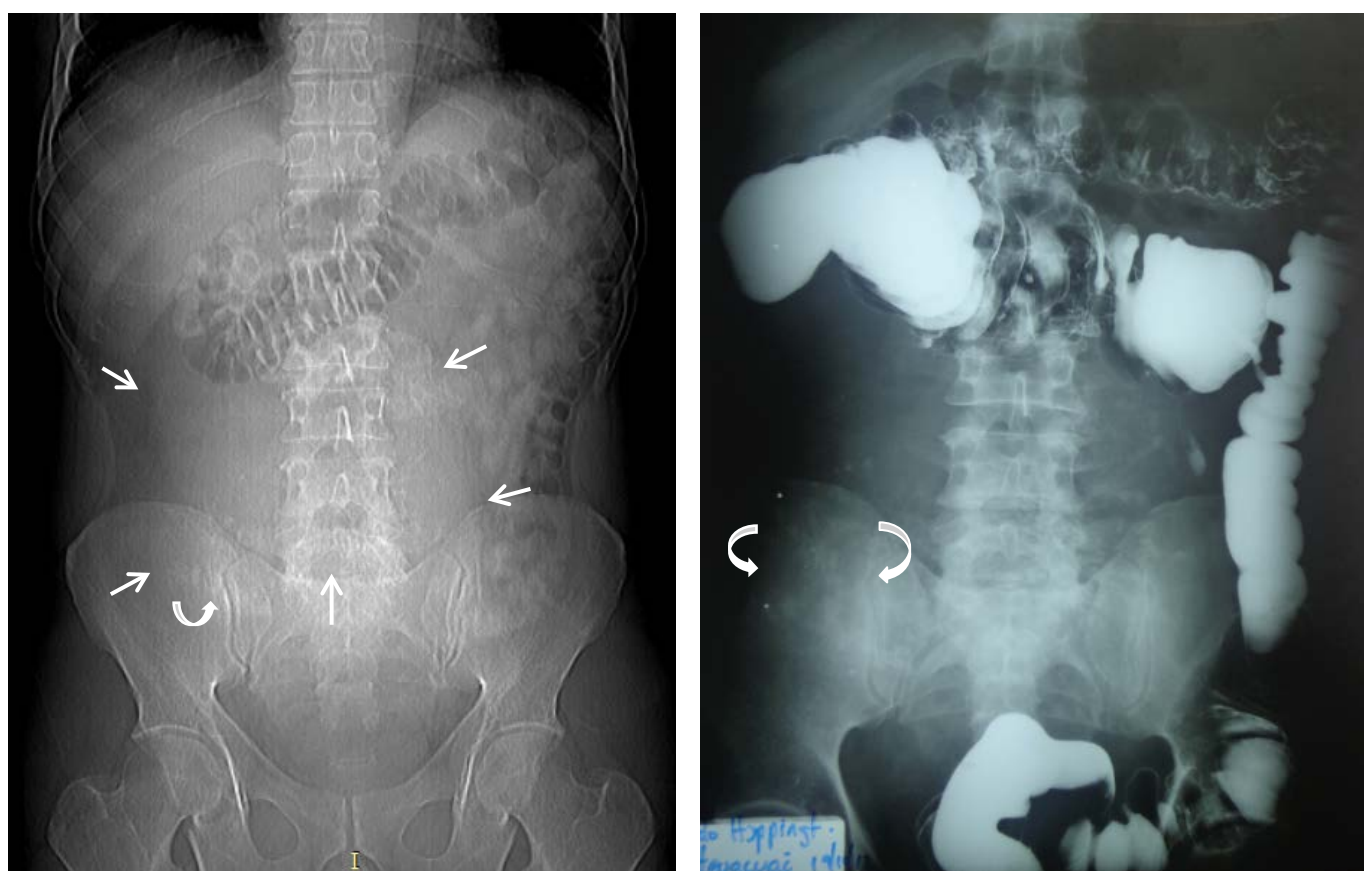
Origen del caso

Autores: German Mejía Gurdián (MD) y Denisse López (MD).
Hospital Escuela “Antonio Lenín Fonseca Martínez”. Managua, Nicaragua.

Historia clínica

Paciente masculino de 49 años de edad, que acude al servicio de emergencia con historia de distensión abdominal, estreñimiento, pérdida de peso, sensación de masa abdominal y dolor de tres años de evolución.

Estudios de imagen



A

B

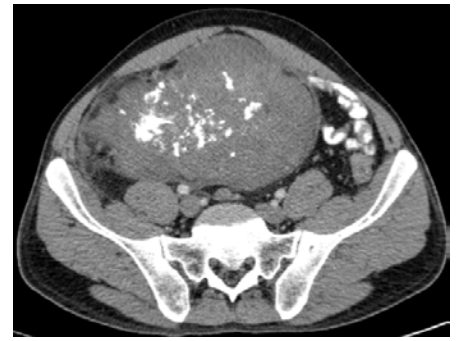
Fig. 1. A) Topograma y **B)** Colon por enema. Masa radiopaca en el flanco y fosa ilíaca derecha, que atraviesa la línea media, extendiéndose desde L3 hasta S1 (flechas rectas), condicionando desplazamiento del colon ascendente en sentido superior y de las asas de intestino delgado hacia la izquierda. Nótese múltiples calcificaciones distróficas en la fosa ilíaca derecha (flechas curvas).



A



B



C



D



E



F



G



H



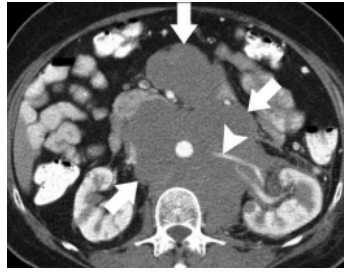
I

Fig. 2. TC con contraste. **A, B, C, G y H)** Imágenes axiales. **D, E y F)** Reconstrucciones multiplanares coronal y sagitales. **I)** Especimen anatomopatológico. Gran masa inframesocólica derecha, heterogénea, con componentes sólido, de tejidos blandos, grasa y extensas calcificaciones en rayos de sol, que desplaza todo el contenido de la cavidad peritoneal inframesocólica hacia la izquierda. Algunas colecciones líquidas peritoneales adyacentes. La lesión atraviesa la línea media y muestra realce importante postcontraste. Aporte nutricional de los vasos testiculares derechos por encima del anillo inguinal (flecha curva). Masa pararectal izquierda extraperitoneal, anterior y a la izquierda del cóccix, hipodensa y bien definida, que podría corresponder a un remanente embriológico, la cual comprime y desplaza al recto en sentido anterolateral (flecha recta).

Diagnósticos diferenciales



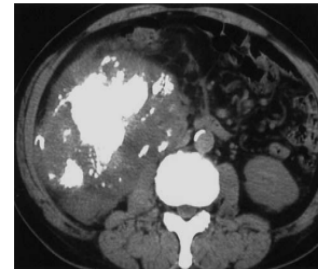
Tumor de células germinales extragonadal retroperitoneal



Linfoma



Pseudotumor inflamatorio peritoneal



Liposarcoma retroperitoneal calcificado

Diagnóstico histopatológico

Tumor miofibroblástico inflamatorio

Tumor miofibroblástico inflamatorio (pseudotumor inflamatorio) extraperitoneal simulando un sarcoma

- El término pseudotumor inflamatorio (PTI) fue acuñado por Umiker et. al., en 1954, ya que la enfermedad imita un proceso maligno tanto clínica como radiológicamente. El PTI, también conocido como “tumor miofibroblástico”, es una lesión reactiva rara, que la mayoría se manifiesta antes de la edad adulta y ocasionalmente involucra la cavidad peritoneal. Es caracterizado por la presencia de una masa que puede simular malignidad y está compuesto de células fusiformes mezcladas con una cantidad variable de colágeno extracelular, linfocitos y células plasmáticas. El término tumor miofibroblástico inflamatorio ha llegado a ser comúnmente usado sobre la base de la microscopía electrónica y hallazgos inmunohistoquímicos. La Organización Mundial de la Salud (OMS) continúa clasificando al tumor miofibroblástico inflamatorio como una lesión distinta limítrofe con la incertidumbre en cuanto a si es reactiva o neoplásica. Algunos estudios han revelado anormalidad citogenética clonal y linfoma anaplásico con expresión quinasa, sugiriendo una causa neoplásica. A pesar de la complejidad, características histológicas variables y comportamiento del PTI, la condición es ahora aceptada como una lesión cuasi-neoplásica, la cual puede presentarse como masa única o masas múltiples, con infiltrado celular inflamatorio polimorfo y cantidades variables de fibrosis, necrosis, reacción granulomatosa y células fusiformes miofibroblásticas.
- El PTI incluye un amplio espectro de comportamiento biológico, que varía desde las lesiones benignas más frecuentes hasta los tumores raros que son multifocales y con tendencia a la recurrencia. Su importancia clínica reside en la dificultad encontrada en el preoperatorio para excluir malignidad. El reconocimiento preoperatorio de esta lesión benigna mediante biopsia guiada por imágenes es importante para evitar la resección radical innecesaria.
- La similitud clínica e histopatológica entre el PTI y la pancreatitis esclerosante, también sugiere la posibilidad de un proceso inmunopatológico IgG4-relacionado en la fisiopatología del PTI.

- La naturaleza localmente agresiva de la lesión, con su tendencia a la afectación multifocal y la progresión ocasional a un tumor maligno verdadero, sugiere asociación con el linfoma. Estudios inmunohistoquímicos de las subpoblaciones de células T y B, pueden ser útiles para distinguir el PTI del linfoma. El PTI contiene ambas (células T y B), a diferencia del linfoma, donde predomina cualquiera de las dos poblaciones de células T o B. La heterogeneidad de las poblaciones de células inflamatorias en el PTI es de hecho un parámetro útil para excluir linfoma.
- Un mecanismo autoinmune ha sido implicado y los reportes han descrito la asociación del PTI con vasculitis y trombosis de la vena cava inferior, junto con la demostración de depósitos anti-C3 y antifibrinógeno en la pared vascular.
- Similar a la fibrosis mesentérica, estas lesiones pueden aparecer en TC como masas peritoneales infiltrativas o bien definidas. La distinción patológica del fibrosarcoma inflamatorio es a menudo difícil. Por otro lado, la típica edad joven de presentación, los hallazgos clínicos y tomográficos no son específicos.
- **Características clínicas:** el PTI es una lesión inflamatoria crónica, benigna, inusual, de patogénesis poco clara. Ocurre más frecuentemente en el pulmón y la órbita, pero puede también originarse en cualquier localización anatómica, incluyendo el mesenterio, retroperitoneo y pelvis (glándula suprarrenal, tracto urinario -riñones, uréteres, vejiga urinaria, uretra-, próstata, escroto y linfonodos pélvicos o inguinales). El PTI puede ser una secuela de una infección oculta o trauma menor previo a la cirugía. La dificultad en la diferenciación del PTI de neoplasias malignas ha conducido a una nomenclatura variable. Consecuentemente, a través de la literatura médica, una variedad de nombres han sido aplicados a esta lesión: *tumor miofibroblástico inflamatorio*, *pseudotumor inflamatorio extrapulmonar*, *granuloma de células plasmáticas*, *pseudotumor de células plasmáticas*, *pseudotumor xantomatoso*, *proliferación miofibroblástica pseudosarcomatosa*, *proliferación miofibroblástica inflamatoria*, *miofibroblastoma* y *fibrosarcoma inflamatorio*. El PTI ocurre más frecuentemente en la edad pediátrica o adulto joven. Los pacientes acuden a la atención médica con complicaciones como fiebre, malestar general, pérdida de peso o dolor abdominal. En el retroperitoneo y la pelvis el PTI muestra una gran masa infiltrativa de tejidos blandos, que presenta efecto de masa significativo sobre las estructuras adyacentes y simula malignidad, como el rhabdomyosarcoma. La afección más común del tracto urinario es la vejiga y la hematuria macroscópica indolora de una lesión exofítica y ulcerada es la manifestación inicial más común que progresa a la anemia; también se observa aumento en la frecuencia miccional, disuria y signos de obstrucción del tracto urinario; así como un realce polipoideo intraluminal o masa submucosa, con o sin afección de la grasa perivesical. El involucramiento de las glándulas suprarrenales y riñones es extremadamente raro.
- **Características patológicas:** es una masa nodular circunscrita, no encapsulada, cuya superficie de corte aparece color blanco o marrón. Ocasionalmente, los márgenes infiltrantes pueden estar presentes. La causa y patogénesis del PTI es controversial. Es caracterizado por células inflamatorias agudas y crónicas con respuesta fibrosa variable. En el análisis histológico, el PTI está compuesto de una mezcla de células inflamatorias y proliferación miofibroblástica. La cantidad y composición del infiltrado inflamatorio dentro de la lesión es variable. Las células plasmáticas, linfocitos, eosinófilos y neutrófilos pueden estar presentes. La presencia de zonas altamente celulares y figuras mitóticas pueden hacer difícil la distinción histológica entre el PTI y procesos malignos. Las características microscópicas están dominadas por células fusiformes miofibroblásticas diferenciadas vimentina-positivas y un estroma de colágeno variablemente prominente.
- **Características radiológicas:** las características de imagen no son específicas.
 - o **Ecografía:** masa de ecotextura mixta (hiperrecogénica o hipoecogénica), sólida, infiltrativa o bien definida. Muestra vascularidad prominente con el ultrasonido Doppler color o Doppler poder.
 - o **Tomografía computarizada:** puede ser homogénea o heterogénea (hipodensa, isodensa o hiperdensa). Generalmente la masa es típicamente de atenuación

heterogénea. El involucramiento de segmentos intestinales adyacentes es raro. La mayoría de casos reportados en la literatura describen que tienen márgenes bien definidos y se han observado casos que tienen márgenes infiltrantes que se extienden hasta los segmentos intestinales adyacentes y en el mesenterio circundante. El PTI puede tener una variedad de patrones de realce con material de contraste intravenoso en TC: no realce, realce heterogéneo y realce periférico. Las lesiones más grandes pueden tener áreas centrales de hipotenuación, que son sugestivas de necrosis. Las calcificaciones centrales pueden también estar presentes.

- **Resonancia magnética:** lesión hipointensa en las imágenes potenciadas en T1 y T2 (posiblemente reflejando los cambios fibróticos) y muestra marcado realce con gadolinio. En las imágenes del PTI realizadas con gadolinio, el realce tardío ha sido observado frecuentemente, posiblemente debido a la acumulación del medio de contraste extravascular en el componente fibrótico dentro de la masa. Estos hallazgos radiológicos variables pueden ser atribuidos al grado de fibrosis, infiltración celular y cambios dinámicos que ocurren durante el proceso inflamatorio.
- **Espectro de localizaciones y principales hallazgos de imagen:**
 - **Pulmón:** masa lobulada, solitaria, periférica, bien definida, con realce heterogéneo, que predomina en el lóbulo inferior. Más común en niños que en adultos y puede presentar calcificaciones.
 - **Mediastino:** masa heterogénea que rodea o envuelve varias estructuras.
 - **Tráquea y bronquios:** masa endoluminal lobulada, bien definida o heterogénea. Más común en niños y adultos jóvenes.
 - **Corazón:** realce heterogéneo similar a otros tumores cardíacos.
 - **Órbita:** realce focal o difuso en la órbita, asociado a edema o infiltración de la grasa retrobulbar, destrucción ósea o extensión intracraneal.
 - **Cerebro:** masa en el parénquima cerebral, unido a la duramadre o ambos.
 - **Cavidad nasosinusal:** típicamente agresiva en TC, con erosión, remodelación y esclerosis ósea asociada.
 - **Hígado:** masa circunscrita no específica, solitaria o multifocal.
 - **Bazo:** masa solitaria grande, bien circunscrita.
 - **Vías biliares:** lesión hilar infiltrante y dilatación ductal intrahepática similar al colangiocarcinoma.
 - **Tracto gastrointestinal:** ulceración, infiltración de la pared y extensión extraluminal, similar a los hallazgos de malignidad.
 - **Mesenterio:** masa mal definida infiltrante o bien circunscrita, extendiéndose al intestino adyacente, con realce variable (periférico, heterogéneo o sin realce).
 - **Vejiga urinaria:** masa intraluminal polipoidea realzada, masa submucosa con o sin afectación de la grasa adyacente.
 - **Riñón:** masa de baja atenuación en TC e hipo-hiperecoica en ultrasonido.
 - **Glándula suprarrenal:** masa sólida no específica.
- **Diagnóstico diferencial y tratamiento:** el diagnóstico diferencial del PTI incluye los tumores fibrosos mesentéricos benignos, linfomas, enfermedad metastásica y sarcomas de tejidos blandos. En niños, el rhabdomyosarcoma embrionario se debe considerar en el diagnóstico diferencial, especialmente si la masa está próxima a la vejiga. La resección quirúrgica es el tratamiento de elección y es curativa en la mayoría de los pacientes. El pronóstico se considera favorable si la resección es completa, con una escasa incidencia de transformación maligna y metástasis a distancia. Muchos casos de regresión espontánea y respuesta al tratamiento médico han sido reportados.

Bibliografia

1. Patnana M, Sevrukov AB, Elsayes KM, Viswanathan C, Lubner M, Menias CO. Inflammatory pseudotumor: the great mimicker. *AJR Am. J. Roentgenol.* 2012; 198: W217-W227
2. Park SB, Cho KS, Kim JK, Lee JH, Jeon AK, Kwon WJ, Kim HH. Inflammatory pseudotumor (myoblastic tumor) of the genitourinary tract. *AJR Am. J. Roentgenol.* 2008; 191: 1255-1262
3. Levy AD, Rimola F, Mehrotra AK, Sobin LH. Benign fibrous tumors and tumorlike lesions of the mesentery: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2006; 26: 245-264
4. Pickhardt PF, Bhalla S. Unusual nonneoplastic peritoneal and sub-peritoneal conditions: CT findings. *Radiographics.* 2005; 25: 719-730
5. Ghonge NP, Mittal D, Jain S, Aggarwal B, Moshiri M, Lall C and Bhargava P. Urologic manifestations of inflammatory pseudotumor: report of two cases and review of the literature. *RCR Radiology Case Reports.* 2012; 7(3): 742