

Tumor miofibroblástico inflamatorio de pulmón: Reporte de caso en un paciente pediátrico

Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung: a case report in a pediatric patient

» Alejandra Calderón Gasca MD Esp.^{1,1}



» Eddie Emir Pabón Sogamoso MD Esp.¹

» Iliana del Carmen De los Reyes Valencia MD Esp.

» Ana María Acevedo Forero MD Esp.³



¹ Instituto Nacional de Cancerología

² Hospital Militar Central

³ Universidad de La Sabana

Recibido el 05 de abril de 2021; Aceptado el 02 de agosto de 2021

Doi: <https://doi.org/10.51643/22562915.118>

Resumen

El tumor miofibroblástico inflamatorio es en general una patología infrecuente; sin embargo, es la causa más común de masa pulmonar primaria en niños, dando cuenta de aproximadamente el 50 % de los tumores intrapulmonares benignos, con un usual comportamiento benigno, aunque puede presentarse con invasión de estructuras y órganos adyacentes, llevando a complicaciones. Algunos casos están asociados a infección respiratoria previa, aunque se estima que hasta en el 40 % de los casos los pacientes son asintomáticos. El diagnóstico se hace exclusivamente por histopatología y el tratamiento es necesariamente quirúrgico para realizar la exéresis de la lesión. El pronóstico es por lo general bueno, sin embargo, se han reportado recidivas desde el 18 % hasta el 40 % de los casos. Este es el caso de un niño de 8 años de edad diagnosticado con un tumor miofibroblástico inflamatorio de pulmón; debido al gran tamaño de la lesión, así como el compromiso del estado clínico, este paciente requirió de una neumonectomía izquierda, teniendo una adecuada evolución clínica. Se presenta este reporte, para ilustrar cómo el tumor miofibroblástico de pulmón puede variar en su manifestación radiológica y su ocasional comportamiento agresivo.

Palabras clave: Granuloma de células plasmáticas del pulmón; pulmón; niño.

Abstract

Inflammatory myofibroblastic tumor in general is an infrequent pathology, however, it is the most frequent cause of primary lung mass in children, accounting for approximately 50% of benign intrapulmonary tumors, usually the behavior is benign, although it can present with invasion

* **Autor para correspondencia:** Alejandra Calderón Gasca. Médica Especialista en Hemato-Oncología Pediátrica.

Correo electrónico: calderongasca@gmail.com

Doi: <https://doi.org/10.51643/22562915.118>

Sociedad Colombiana de Hematología y Oncología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND.

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

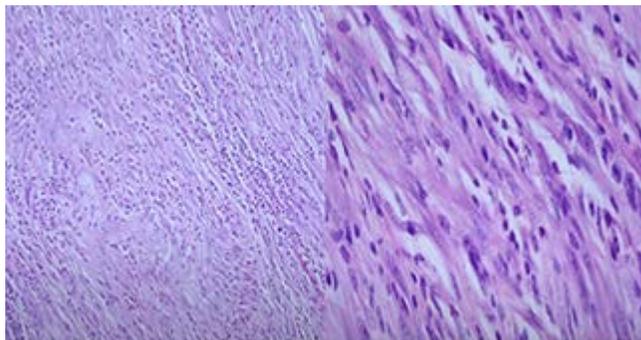


Figura 2. Tejido rico en células inflamatorias, células espiculadas, frecuentes células plasmáticas. Hematoxilina-Eosina.

En la consulta de seguimiento, se encontró al paciente en buenas condiciones generales, con una adecuada recuperación y a la fecha sin signos de recidiva.

Se obtuvo el consentimiento informado de los padres del menor para la publicación del caso. Por tratarse de un reporte de caso, sin ningún tipo de intervención en el paciente, no requirió autorización del comité de ética de la institución.

Discusión

El tumor miofibroblástico inflamatorio es una entidad infrecuente; fue descrito por primera vez en 1939 por Brummer, sin embargo, el término sólo fue acuñado hasta 1954 por Umiker.⁽³⁾ Tiene una incidencia de 0,7 % en adultos y hasta un 20 % de los tumores primarios de pulmón y el 57 % de los tumores benignos de este órgano, constituyendo así una causa de lesión pulmonar de aspecto nodular o tipo masa, cuya localización habitual es el pulmón, con una presentación clínica usualmente indolente, sin embargo, en ocasiones puede manifestarse con invasión local a órganos torácicos adyacentes.^(3,4)

No se conoce su etiología, pero frecuentemente se ha encontrado en pacientes con antecedente de infección de vías respiratorias bajas en aproximadamente el 20 % de los casos.⁽⁵⁻⁷⁾ Los pacientes con sintomatología respiratoria manifiestan tos, disnea y/o hemoptisis, así como dolor torácico y en algunos casos, fiebre. Cerca del 40 % de los pacientes son asintomáticos al momento del diagnóstico. Puede observarse en pacientes de

distintas, edades, grupos étnicos o sexo.^(7,8)

En la radiografía, el tumor miofibroblástico característicamente aparece como una masa solitaria, localizada periféricamente, circunscrita y con lobulaciones. En la tomografía, la lesión tiene una apariencia variable, frecuentemente con realce heterogéneo al contraste y, en la resonancia, en la secuencia T1 se observa con una intensidad de señal intermedia y alta en T2. La presencia de calcificaciones es más frecuente en niños que en adultos.⁽²⁾

El diagnóstico del tumor miofibroblástico inflamatorio se hace por histopatología e inmunohistoquímica del material tomado en la biopsia y en el espécimen quirúrgico, a través de la aplicación de marcadores para determinar la positividad para actina de músculo específico; el índice de proliferación celular por medio del Ki-67 y la marcación policlonal de células linfoplasmocitarias es dada por la presencia de las cadenas Kappa y Lambda.⁽⁸⁻¹¹⁾

Hasta un 71 % de estos tumores son positivos para ALK-1 (Anaplastic Lymphoma Kinase), lo que le otorga al TMI mayor susceptibilidad al tratamiento farmacológico que los que no la expresan, pero con un índice más elevado de recurrencia.^(12,13)

Entre los diagnósticos diferenciales deben considerarse las entidades patológicas que se presenten como un nódulo pulmonar solitario, como los granulomas, hamartomas, hemangiomas, adenomas y secuestro pulmonar. Las neoplasias malignas pulmonares y las metástasis deben tenerse en cuenta, aunque por el grupo etario en el que se presentan no son de las primeras opciones a considerar.^(14,15)

El tratamiento ideal es siempre quirúrgico, y consiste en la resección completa de la lesión; el pronóstico habitualmente es muy bueno, con una supervivencia superior al 90 % a 5 años, aunque se han reportado casos de recidiva entre el 18 % al 40 %, por lo que el paciente debe continuar en controles médicos periódicos y seguimiento con imágenes radiológicas.^(1,11,12) Otros autores sugieren el manejo conservador mediante el uso de radioterapia, quimioterapia y antiinflamatorios no esteroideos (inhibidores de COX-2) como terapia adyuvante, pero no hay consenso acerca de la efectividad de estos

tratamientos, los cuales se han empleado para los casos que son irreseccables. Una nueva opción terapéutica para el tumor miofibroblástico es el crizotinib, un inhibidor de ALK.⁽¹⁶⁾

En este caso en particular, se pueden apreciar diferentes características del tumor miofibroblástico inflamatorio, de localización pulmonar, aunque de presentación por lo general poco agresiva. El paciente tuvo compromiso completo del lecho pulmonar y pericardio, así como asociación a procesos infecciosos a repetición.

Conclusión

El tumor miofibroblástico inflamatorio de pulmón, es una patología de comportamiento usualmente benigno, sin embargo, en ocasiones agresivo.^{1,7}

Debido a su amplio espectro de manifestaciones radiológicas, puede ser difícil de diagnosticar. La resección quirúrgica completa es el pilar de tratamiento, con una supervivencia global a los 5 años mayor al 90 % y posibilidad de recidiva hasta en el 40 % de los casos.

Conflictos de interés

Los autores del artículo declaramos que no tenemos ningún conflicto de interés al publicar el manuscrito.

Colaboraciones

Alejandra Calderón Gasca. Contribuyó en la concepción y diseño del estudio, adquisición, análisis e interpretación de los resultados y escritura del manuscrito.

Eddie Emir Pabón Sogamoso. Contribuyó en la escritura del manuscrito.

Iliana del Carmen de los Reyes Valencia. Contribuyó en la concepción y diseño del estudio.

Ana María Acevedo Forero. Contribuyó en la escritura del manuscrito.

Biografía de autores

Alejandra Calderón Gasca. Especialista en Hemato-Oncología Pediátrica

Eddie Emir Pabón Sogamoso. Pediatra, fellow de Hemato-Oncología Pediátrica

Iliana del Carmen de los Reyes Valencia. Especialista en Oncología Pediátrica

Ana María Acevedo Forero. Especialista en Pediatría

References

1. Leiva C, Domingo M, Flors F. Tumor miofibroblástico inflamatorio pulmonar: un diagnóstico confuso. *Arch Bronconeumol*. [Internet]. 2010;46(2):101–107. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2009.09.002>
2. Narla L, Newman B, Spottswood S, Narla S, Kolli R. Inflammatory pseudotumor. *Radiographics*. [Internet]. 2003;(23):719-729. Disponible en: <https://doi.org/10.1148/rg.233025073>
3. Vallee M, Rumhein L, Rodríguez S, Hernández JG, Figueroa L. Pseudotumor inflamatorio de pulmón en preescolar femenina: a propósito de un caso. *Rev Venez Oncol*. 2006;18(4):242-249. Disponible en: http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0798-05822006000400007&lng=es
4. Pecorar L, Clemente M, Tadiotto E, Piacentini G, Pietrobello A et al. Inflammatory myofibroblastic lung tumor: its birth, its bleeding growth, its difficult diagnosis and its surgical end in a child. *Clin Case Rep*. [Internet]. 2018;6(8):1445–1447. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/ccr3.1597>
5. Su LD, Atayde-Perez A, Sheldon S, Fletcher JA, Weiss SW. Inflammatory myofibroblastic tumor: cytogenetic evidence supporting clonal origin. *Mod Pathol*. 1998 Apr;11(4):364-8. PMID: 9578087.
6. Ufuk F, Herek D, Karabulut N. Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Lung: Unusual Imaging Findings of Three Cases. *Pol J Radiol*. [Internet]. 2015;80:479-482. Disponible en: <https://doi.org/10.12659/PJR.894902>
7. Chen CK, Jan CI, Tsai JS, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung- a case report. *J Cardiothorac Surg*. 2010;5(1):55. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/1749-8090-5-55>
8. Panagiotopoulos N, Patrini D, Gvinianidze L, Woo L, Borg E. Inflammatory myofibroblastic tumour of the lung: a reactive lesion or a true neoplasm? *J Thorac Dis*. [Internet]. 2015;7(5):908-911. Disponible en: <https://doi.org/10.3978/j.issn.2072-1439.2015.04.60>
9. Prasad K, Kaphle U, Steliga M, Bartter T, Priyambada P, et al. Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Lung. A Rare Primary Lung Cancer. *AJRCCM*. [Internet]. 2017;196(7):1459. Disponible en: <https://doi.org/10.1164/rccm.201703-0538IM>.
10. Sakurai H, Hasegawa T, Watanabe S, Suzuki K, Asamura H, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. [Internet]. 2004;25(2):155-159. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/S1010-7940\(03\)00678-X](https://doi.org/10.1016/S1010-7940(03)00678-X)
11. Hammas N, Chbani L, Rami M, Boubbou M, Benmiloud S, et al. A rare tumor of the lung: inflammatory myofibroblastic tumor. *Diagn Pathol*. [Internet]. 2012;7:83. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/1746-1596-7-83>
12. Vázquez I, Sánchez A, Curull V, Pijuan L. Tumor inflamatorio miofibroblástico diagnosticado por punción aspirativa transbronquial. *Arch Bronconeumol*. [Internet]. 2018;54(1):43–55. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2017.05.02>
13. Moya J, Alfaro M, Leiva M, Kakarieka E, López M. Tumor miofibroblástico inflamatorio: Presentación variable de una misma patología. *Rev. chil. pediatr*. [Internet]. 2019;90(3):328-335. Disponible en: <https://doi.org/10.32641/rchped.v90i3.898>
14. Estévez F, Irrázabal V, Carnelli C, Corchs E. Tumor inflamatorio miofibroblástico. *Revista de Imagenología*. 2019;22(2):55-62. Disponible en: <http://sriuy.org.uy/ojs/index.php/Rdi/article/view/65>
15. Gleason B, Hornick J. Inflammatory myofibroblastic tumours: where are we now? *J Clin Pathol*. 2008;61(4):428-437. Disponible en: <https://doi.org/10.1136/jcp.2007.049387>
16. Wilches C, Vargas M. Tumor miofibroblástico: una entidad rara, a una edad de presentación neonatal aún más rara. presentación de caso. *Rev. Colomb. Radiol*. [Internet]. 2018;29(4):5044-8. Disponible en: <https://doi.org/10.32641/rchped.v90i3.898>