

# Tumor miofibroblástico de las Vías Biliares. Presentación de un caso.

Flores MC<sup>1</sup>, Oquendo R<sup>1</sup>, Resumil G<sup>1</sup>, Villafañe V<sup>1</sup>, Cao G.F<sup>2</sup>, Navacchia D<sup>3</sup>, Quintana C<sup>4</sup>

## Resumen

Los tumores miofibroblásticos son infrecuentes en la edad pediátrica siendo necesario un alto índice de sospecha ya que si bien son de origen mesenquimático benigno, algunos llegan a comportarse como malignos. Los estudios de imágenes orientan a la localización y extensión pero el diagnóstico definitivo será realizado a través del examen histopatológico del tejido. El objetivo de este artículo es describir la forma de presentación, localización y respuesta al tratamiento quirúrgico, del presente tumor, en un paciente seguido en el Servicio de Gastroenterología del Hospital Elizalde.

**Palabras clave:** Tumor Miofibroblástico, Tumor de vías biliares, Síndrome coledociano.

## Summary

*Myofibroblastic tumors are rare in the pediatric patients; they require a high index of suspicion because although mesenchymal origin is benign, some even behave as malignant. Imaging studies lead us to the location and extent but the definitive diagnosis is given through histopathological examination. The aim of this paper is to describe the clinical presentation, location, and response to surgical treatment of the tumor in a patient followed in the Gastroenterology service of Elizalde Hospital.*

**Key words:** Myofibroblastic tumor, biliary tumors, choledochal syndrome.

1Alumna de la Carrera de Médico Especialista en Gastroenterología Pediátrica (Facultad de Medicina – UBA) Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

2Médico de Planta del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

3Jefe del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Subdirector de la Carrera de Médico Especialista en Gastroenterología Pediátrica. (Facultad de Medicina – UBA) Hospital General de Niños Pedro de Elizalde

4Jefe del Servicio de Gastroenterología Pediátrica del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde Carrera de Médico Especialista en Gastroenterología Pediátrica. (Facultad de Medicina – UBA)

**Dirección Postal:** Mariana Cecilia Flores. Servicio de Gastroenterología Pediátrica del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Montes de Oca 40 (1270) Ciudad Autónoma de Buenos Aires. E-mail: mariana\_juy@hotmail.com

## Introducción

El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI), también conocido como pseudotumor inflamatorio es una lesión benigna, de origen mesenquimático, poco conocida en la edad pediátrica, cuyo diagnóstico definitivo lo establece el estudio histopatológico. La primera descripción de TMI fue hecha por Brumm en 1939 en un tumor localizado en pulmón y la primera descripción de TMI de localización hepática fue publicada por Pack y Baker, en 1953. Es más frecuente en escolares y adultos jóvenes y prevalece en el sexo masculino, en una proporción de 3,5:1<sup>1</sup>. Debido a que no es una patología frecuente en la infancia presentamos un caso con manifestación clínica poco habitual.

## Caso Clínico

Varón de 10 años de edad que ingresó al Servicio de Cirugía desde la guardia externa por Síndrome Coledociano. Tuvo ictericia, acolia y coluria de 40 días de evolución, con dolores abdominales tipo cólico, esporádicos, que cedían espontáneamente. No tuvo: fiebre, antecedentes infecciosos, ingesta de medicamentos, traumatismos ni pérdida de peso recientes. Como antecedente personal tuvo una internación de tres días en neonatología por hiperbilirrubinemia e hipercolesterolemia, como antecedente familiar. Traía estudios solicitados por su pediatra de cabecera: ecografía abdominal con la vía biliar intrahepática dilatada, colédoco dilatado visualizándose solo los 12 mm proximales, con material hipoecogénico, heterogéneo en su interior (¿barro biliar?). Vesícula distendida y acodada con abundante barro biliar y laboratorios con hiperbilirrubinemia a predominio directo, valores elevados de: colesterol total, fosfatasa alcalina, transaminasas y serologías virales negativas. En el examen físico del ingreso tenía ictericia y se palpaba una masa de 3x3 centímetros en hipocondrio derecho, indolora, de consistencia aumentada, no adherida a planos profundos. Al segundo día de internación se realizó Colangiopancreatografía sin Gadolinio observándose microlitiasis en la vesícula biliar y dilatación de vía biliar intra y extrahepática con imágenes redondeadas en el interior del colédoco que podrían corresponder a barro biliar o a calcificaciones con escaso componente cálcico (Figura 1 y 2). Al octavo día de internación se realizó colecistectomía con toma de biopsias de pared de la vía biliar y de los ganglios

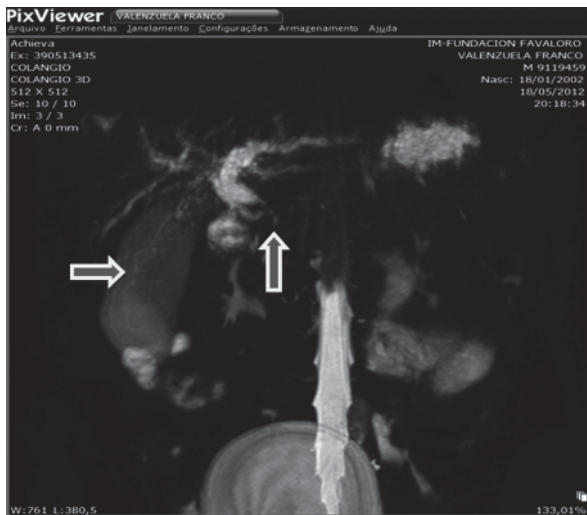


Figura 1. Colangiografía sin Gadolinio observándose microlitiasis en vesícula biliar y dilatación de vía biliar intra y extrahepática.

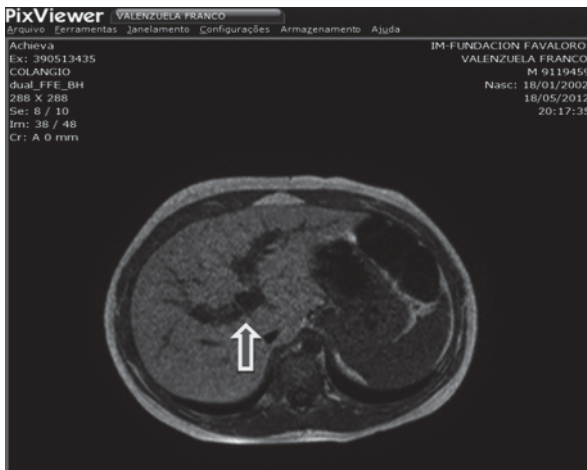


Figura 2. Colangiografía sin Gadolinio que muestra dilatación de vía biliar intrahepática.

regionales, encontrándose hallazgos compatibles con Tumor Miofibroblástico Inflamatorio (Figura 3). Luego de 34 días de internación se otorgó el alta con seguimiento por Cirugía y hepatología.

## Discusión

La localización más frecuente del TMI es el pulmón, los de hígado son extremadamente raros y pocas veces comprometen el hilio hepático o el sistema biliar extrahepático, resultando en obstrucción de la vía biliar<sup>2,3</sup>.

Los síntomas más frecuentes incluyen: fiebre, ictericia, dolor abdominal, vómitos y pérdida de peso y se cree que son secundarios a la excesiva producción de interleucinas por el tumor<sup>4,5</sup>.

Otros signos que también se pueden encontrar en el laboratorio son: anemia hipocrómica, niveles elevados de inmunoglobulinas, elevación de la proteína C reactiva y alteración de las pruebas de función hepática<sup>5</sup>. Se han reportado niveles de Antígeno

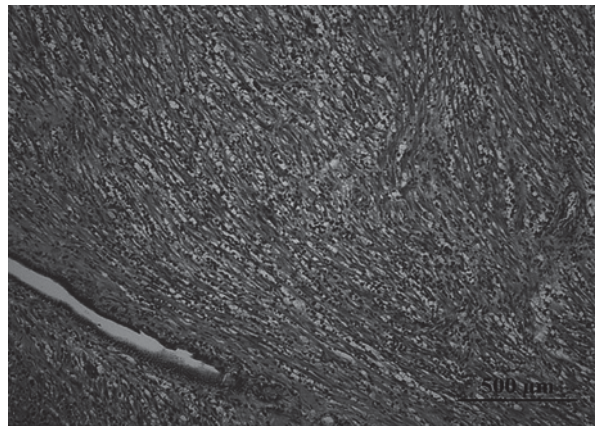


Figura 3. Imagen microscópica Hematoxilina – Eosina 100x, se observa epitelio de la vía biliar en contacto con una proliferación fusocelular dispuesta en fascículos entrelazados, con células vacuoladas redondas e infiltrados inflamatorios mononucleares.

carbohidrato 19-9 elevados que podrían estar relacionados con colestasis<sup>6</sup>.

Los medios diagnósticos más utilizados son la Ecografía, Tomografía axial computada (TAC), Colangiopancreatografía retrógrada Endoscópica (CPRE) y la biopsia<sup>7</sup>. La Ecografía puede demostrar una vía biliar intrahepática dilatada, masas hepáticas con su localización y características y también observar la vía biliar extrahepática. La angiografía hepática puede mostrar una lesión hipervascular, hipovascular o avascular<sup>5</sup>. La TAC de hígado suele evidenciar lesiones circunscritas, heterogéneas, de baja densidad con dilatación de la vía biliar extra e intrahepática. La CPRE no es siempre específica y puede sugerir colangiocarcinoma<sup>6</sup>. Pueden aparecer como lesiones solitarias en el 60% de los casos y en el 30% como lesiones múltiples, subcapsulares o intraparenquimatosas<sup>5</sup>.

En la fisiopatología existen argumentos que sugieren una respuesta reactiva, una reacción exagerada a algún tipo de estímulo o daño tisular, una "reacción inespecífica inflamatoria a un microorganismo". *Klebsiella pneumoniae* y *Escherichia coli* se han encontrado en el cultivo de estas lesiones, al igual que cocos Gram positivos o parásitos; el virus de Epstein Baar, virus Herpes Simplex tipo 8, virus Hepatitis C, virus de Inmunodeficiencia Humana, *Mycobacterium Tuberculosis* e infecciones micóticas sistémicas también se han relacionado<sup>2,5,8</sup>. El papel de un agente infeccioso parece quedar restringido a los primeros estadíos, iniciándose así una cascada de reacciones inflamatorias en las células y el estroma a través de las cuales el tumor llega a ser autónomo<sup>8</sup>. La apariencia histológica es variable, está compuesto de miofibroblastos con diversa cantidad de estroma de colágeno, células inflamatorias de tipo linfocitos, plasmocitos e histiocitos que ocasionalmente forman granulomas. La inmunohistoquímica

puede confirmar el fenotipo miofibroblástico, que son vimentina y desmina positivos e inmunonegativos para proteína P53, ayudando de este modo a excluir otras lesiones especialmente malignas<sup>9</sup>.

Rara vez se menciona la historia natural del pseudotumor, se ha reportado la regresión espontánea de un pseudotumor inflamatorio que se comportaba como un tumor maligno de la vía biliar, regresiones después de la administración de antiinflamatorios no esteroideos y tratamiento antibiótico con cefalosporinas de tercera generación o fluoroquinolonas, sobre todo en lesiones solitarias y/o periféricas, recurrencias de pseudotumores del sistema pancreatobiliar o inclusive metástasis<sup>2,3,9</sup>. De forma muy infrecuente, el TMI puede degenerar hacia la malignidad, en estos casos, los miofibroblastos presentan atipias y cursan con un comportamiento clínico agresivo con recidivas o metástasis, en las que la quimioterapia y la radioterapia han demostrado ser efectivas<sup>10,11</sup>.

## Conclusión

Lo más importante para el diagnóstico de TMI es tenerlo presente como diagnóstico diferencial de síndrome coledociano junto a la litiasis vesicular con lito enclavado en el colédoco, obstrucción por parásitos de la vía biliar, quiste de colédoco y compresiones extrínsecas de la vía biliar. Teniendo en cuenta la infrecuencia de esta patología en la edad pediátrica y más aun en la localización de nuestro paciente, cabe destacar la rapidez con la que se arribó al diagnóstico, al plantear la intervención quirúrgica a la semana de internación. Si bien el tratamiento conservador, como se describió anteriormente, está descrito, nosotros proponemos una conducta más agresiva cuando se trata de pacientes sintomáticos como es el caso de esta presentación, ya que también están descritas la recurrencia del mismo, por resección insuficiente y el hallazgo de metástasis, en caso de malignización, ensombreciendo el pronóstico.

## Bibliografía

1. **Shek TWH, Ng IOL, Chan KW.** Inflammatory Pseudotumor of the liver. Report of four cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 231-8.
2. **Levy S, Sauvanet A, Diebold D, et al.** Spontaneous regression of an inflammatory pseudotumor of the liver presenting as an obstructing malignant biliary tumor. *Gastrointestinal Surgery* 2001, 53: 1549-52.
3. **Coffin CM, Watterson J, Priest JR, et al.** Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor): a clinico pathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol* 1995,19: 859-72.
4. **Stringer Mark.** Liver tumors. *Seminars in Pediatrics Surgery* 2000, 9: 196-208.
5. **Lykavieris P, Monique F, Jérôme W, et al.** Inflammatory pseudotumor after liver transplantation: case report. *J Pediatric Gastro and Nutrition* 2000, 31: 309-12.
6. **Ogawa T, Yokoi H, Kawarada Y:** A case of inflammatory pseudotumor of the liver causing elevated serum CA 19-9 levels. *Am J Gastroenterol* 1998; 93: 2551-5.
7. **Bankole SR, Coulibaly B, Denoulet D, Nandiolo R, Mobiot L, Oulai.** Inflammatory pseudotumor of the liver in a child. *Med Trop* 1997; 57: 269-72.
8. **Gomez Roman JJ, Oejo Vinyals G, Sanchez Velasco P, Hernandez Nieto E, Leyva Cobian F, Val Bernal JF:** Human herpesvirus-8 genes are expressed in pulmonary inflammatory Myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). *Am J Surg Pathol*.2001; 25:624-9.
9. **Sakai M:** Inflammatory Pseudotumor of the liver: case report. *J Pediatr Surg* 2001, 36: 663-6.
10. **Dishop MK, Warner BW, Dehner LP, et al.** Successful treatment of inflammatory myofibroblastic tumor with malignant transformation by surgical resection and chemotherapy. *J Pediatr Hematol Oncol* 2003; 25:153-8.
11. **Fisher C.** Myofibroblastic malignancies. *Adv Anat Pathol* 2004; 11:190-201.