

M^a J. Pérez del Río¹, P. Ablanedo
Ablanedo¹, D. Peláez Mata², B. Madrigal
Rubiales¹, A. Vara Castrodeza³

An Esp Pediatr 1997;47:547-548.

Caso clínico

Niña de once años que ingresa para estudio de masa lumbar derecha acompañada de fiebre, dolor y claudicación, de tres semanas de evolución.

A los cuatro años fue intervenida de apendicectomía, con pus libre en la cavidad abdominal. Dieciocho meses más tarde, acudió por dolor abdominal, fiebre y hematuria, apreciándose una masa dolorosa en hipocondrio derecho. La ecografía y la TAC abdominales fueron compatibles con absceso retroperitoneal. Se realizó laparotomía con drenaje del mismo. En el postoperatorio, la niña presentó febrícula intermitente y, al persistir una imagen ecográfica de absceso retroperitoneal residual, se le trató con antibioterapia intravenosa (metronidazol y tobramicina), y posteriormente con clindamicina oral. La paciente mejoró clínica y radiográficamente, siendo dada de alta.

Actualmente, muestra buen estado general, palpándose una masa lumbar dolorosa, con postura antiálgica. La temperatura es de 38,5°C. En el hemograma presenta leucocitosis de 14.600/mm³, con un 80% de granulocitos y un 15% de linfocitos, 3.384.000 hematíes/mm³ y 452.000 plaquetas/mm³. La hemoglobina es de 10,4 g/dl, con un hematócrito del 31,3% y un volumen corpuscular medio de 81,4 μm³. La VSG es de 96. No se observan alteraciones ni en la bioquímica ni en las pruebas de coagulación sanguínea.

La TAC abdominal mostró una masa de 13x7x5 cm locali-

Niña con masa pélvica y fiebre

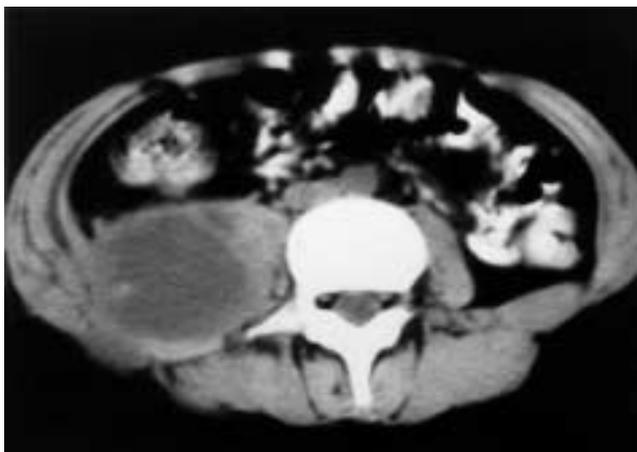


Figura 1. TAC abdominal: masa de 13x7x5 cm en psoas ilíaco derecho hipodensa y bien definida, con áreas de mayor densidad en su interior.

zada en psoas ilíaco derecho, bien definida e hipodensa, con áreas de mayor densidad en su interior, con engrosamiento de la pared abdominal lateral derecha y presencia de líquido intermuscular (Fig.1).

Pregunta

¿Cuál es su diagnóstico?

Servicios de Anatomía Patológica¹, Cirugía Pediátrica² y Radiodiagnóstico³.
Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo. Oviedo
Correspondencia: M^a José Pérez del Río. Plaza del Callao 16-18, 4^o A.
15403 Ferrol (La Coruña)

Pseudotumor inflamatorio pélvico

Se realizó laparotomía, con extirpación de la masa y drenaje de la zona circundante. Los cultivos realizados mostraron crecimiento de *E. coli*, bacteria que ya había sido aislada en los cultivos previos, tanto del absceso del psoas, como de la apendicectomía. Tras el tratamiento antibiótico complementario, la paciente fue dada de alta, estando asintomática en el último control realizado.

El diagnóstico de pseudotumor inflamatorio se hizo tras el estudio histológico e inmunohistoquímico (IHQ), utilizando los anticuerpos monoclonales CD3 (Novocastra), Vimentina (Biogenex), Actina (Dako) y Desmina (Dako). La lesión estaba constituida por tejido laxo, con proliferación de elementos fusocelulares de hábito fibroblástico y agregados de histiocitos espumosos, en un entramado capilar, con cantidades variables de linfocitos maduros y células plasmáticas (Fig. 2). Había pequeños abscesos de polimorfonucleares. No existían atipia citológica ni mitosis. Los linfocitos eran en su mayoría T, CD3 positivos. Las células fusiformes mostraron positividad intensa para Vimentina (marcador mesenquimal), focal para Actina (Fig. 2) y negatividad para Desmina (marcadores musculares). Este es uno de los posibles inmunofenotipos de los miofibroblastos. Estos hallazgos son típicos del pseudotumor inflamatorio (PSI).

El PSI es infrecuente en la infancia⁽¹⁻⁵⁾. Se discute su etiología infecciosa o autoinmune, proponiéndose una posible naturaleza neoplásica para algunos PSI infantiles abdominales de las superficies serosas. La identificación IHQ y ultraestructural de miofibroblastos, con coexistencia de diferenciación mesenquimal y muscular, apoya esta teoría, junto con otros datos publicados, como multifocalidad, invasión local, recurrencia, comportamiento metastático, y atipia leve de los miofibroblastos. Se ha descrito la implicación de la traslocación cromosómica t(2q;9p) en alguna de estas lesiones, que se han llamado tumores miofibroblásticos inflamatorios.

El PSI podría entenderse como una lesión formadora de masa de naturaleza infeccioso-reparativa en un extremo de un espectro continuo de proliferación miofibroblástica, en cuyo otro extremo estarían los casos neoplásicos, constituyendo una única entidad clínicopatológica con capacidad para progresar a lo largo del espectro. En este caso una agresión infecciosa previa, constatada por el aislamiento repetido de *E. coli*, pudo ocasionar el desarrollo de esta masa rica en miofibroblastos.

Histológicamente, es importante pensar en el PSI al valorar masas infantiles con acusada respuesta inflamatoria. Clínicamente, debe de sospecharse ante masas abdominales de crecimiento lento, con síndrome febril, acompañadas o no de anemia y trombocitopenia, con antecedentes, aunque sean lejanos, de procesos inflamatorios, como en este caso. Cuando el cuadro es asintomático, la suposición diagnóstica es más improbable; en estos casos, la Punción-Aspiración con Aguja Fina dirigida radiológicamente, puede ser de gran utilidad, a fin de descartar procesos neoplásicos malignos.

La evaluación radiológica, aunque inespecífica, muestra una

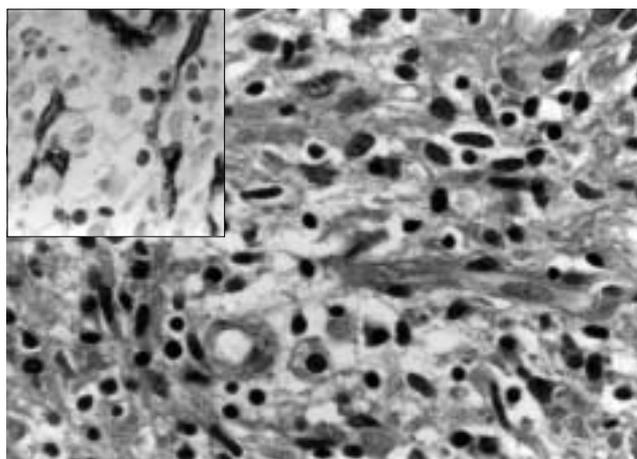


Figura 2. Pseudotumor inflamatorio, aspecto histológico: linfocitos, células plasmáticas e histiocitos espumosos, junto con células fusiformes miofibroblásticas. H/E 400x. Recuadro: detalle de la positividad de la inmunotinción para actina muscular específica en los miofibroblastos. 400x.

masa, a veces con necrosis central, calcificaciones e incluso invasión de estructuras vecinas, que puede crear confusión con abscesos, rhabdomyosarcoma, fibrohistiocitoma maligno y otros sarcomas de partes blandas.

El diagnóstico preoperatorio de estas masas permitiría plantear la estrategia terapéutica correcta en cada caso; el conocimiento del PSI puede ayudarnos a pensar en él al valorar a estos pacientes. La cirugía local es curativa en el PSI, mientras que los sarcomas necesitan resecciones amplias, con radio o quimioterapia complementarias.

Agradecimientos

Los autores quieren agradecer a Aurora Fernández García e Inés Argüelles, de la Sección de Inmunohistoquímica, y a M^ª del Mar Eiroa del Laboratorio de Anatomía Patológica del Hospital Ntra. Sra. de Covadonga (Hospital Central de Asturias), su colaboración en la realización de las técnicas inmunohistoquímicas e histoquímicas necesarias para la elaboración de este trabajo.

Bibliografía

- 1 Souid AK, Ziemba MC, Dubansky AS et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children. *Cancer* 1993; **72**:2042-2048.
- 2 Scott L, Blair G, Taylor G, Dimmick J, Fraser G. Inflammatory pseudotumor in children. *J Pediatr Surg* 1988; **23**:755-758.
- 3 Batsakis JG, El-Naggar AK, Luna MA, Goepfert H. "Inflammatory pseudotumor": What is it?. How does it behave?. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; **104**:329-331.
- 4 Meis JM, Enzinger FM. Inflammatory fibrosarcoma of the mesentery and retroperitoneum. A tumor closely simulating inflammatory pseudotumor. *Am J Surg Pathol* 1991; **15**:1146-1156.
- 5 Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol* 1995; **19**:859-872.