

Pseudotumor inflamatorio con presentación inusual en paciente adolescente

Viviana M. Ratto⁽¹⁾, Gimena Ramírez⁽²⁾, Elena de Matteos⁽³⁾ y Graciela Vallejo⁽⁴⁾

⁽¹⁾ Médica Interna. Servicio Nefrología Hospital de Niños Ricardo Gutierrez.GACBA

⁽²⁾ Jefa de Residentes. Servicio Nefrología Hospital de Niños Ricardo Gutierrez.GACBA

⁽³⁾ Médica de planta. Servicio Anatomía Patológica. Hospital de Niños Ricardo Gutierrez.

⁽⁴⁾ Jefa a cargo. Servicio Nefrología Hospital de Niños Ricardo Gutierrez.GACBA

INTRODUCCION

El pseudotumor inflamatorio es una entidad poco frecuente; descrita en adultos por primera vez en el pulmón.⁽¹⁾

En la edad pediátrica se encuentran reportados 23 casos de localización renal en la literatura mundial.⁽⁷⁻⁹⁾

Se plantea como fisiopatología una respuesta inmunológica exagerada o una reacción inflamatoria anormal ante la presencia de un micro-organismo.⁽²⁾

Presentamos un caso de pseudotumor inflamatorio renal en una paciente de 15 años de edad con una presentación clínica inhabitual de hipertensión arterial.

ABSTRACT

Inflammatory pseudotumor is an uncommon benign tumor that has been described by first time in the lung in an adult patient.

There have been reported in the literature only 23 cases of renal inflammatory pseudotumor in children.

Its pathogenesis is unknown but it is suggested that this tumor could be the result of an immunologic response or abnormal inflammatory reactive proliferation to an infection. We describe a case of renal inflammatory pseudotumor in a 15 year-old girl with an unusual clinical presentation of hypertension.

CASO CLÍNICO

Paciente de 15 años de edad sexo femenino, proveniente del Gran Buenos Aires, derivada a nuestro servicio para estudio de hipertensión arterial.

Episodios de cefalea occipital de un año de evolución, tratados con antiinflamatorios no esteroideos, acentuados en últimos tres meses. Se agregaron palpitaciones y sudoración nocturna, vómitos y descenso de peso (por referencia materna la niña pesaba 62 kg).

El cuadro persiste ocasionando ausentismo escolar.

Presentó parálisis facial periférica unilateral hace 2 meses siendo asumida de etiología viral.

Tres semanas previas al ingreso consulta a un hospital periférico, se registra TA sistólica de 210 mmHg, 160mmHg diastólica, se medicó con atenolol y nifedipina con escasa respuesta.

Antecedentes familiares

HTA en tres abuelos que fallecen por causas cardiovasculares asociadas a la misma.

Ambos padres son sanos, se toma TA a los mismos encontrándose normotensos al momento del examen.

Examen clínico

Peso: 52 Kg. (P50), talla: 155 cm (P25) TA173/113 mmHg, FC 65/min FR 20/ min

Ritmos diuréticos adecuados durante toda la internación.

Se hallaba normohidratada lúcida y reactiva. Se observaba secuela de parálisis facial periférica unilateral, signos de adelgazamiento agudo (disminución del tejido celular subcutáneo). El examen abdominal: blando depresible e indoloro sin masas palpables, ni auscultación de soplos Presentaba mácula de aspecto atigrado con áreas hipocrómicas, en abdomen, asociadas a hipopigmentación del vello adyacente; se realizó posteriormente biopsia de la lesión donde los cortes histológicos muestran fragmento cutáneo sin alteraciones significativas que presenta a nivel de la capa basal distribución irregular del pigmento melánico, se asume mosaicismo, enfermedad neurocutánea, sin relacionarse con el cuadro clínico que motivó la internación.

Se realizó laboratorio con los siguientes resultados:

Uremia 38 mg%, creatininemia 0,52 mg%, ionograma urinario normal e ionograma plasmático normal (Na 143/K 3,5/ Cl 105), perfil lipídico. Orina completa: sedimento normal sin hematuria, ni leucocituria.labstix Hb(-)Prot (+). Proteinuria de 24 hs: 4,77 mg / kg/día.

Se consideraron los siguientes diagnósticos diferenciales: feocromocitoma, por clínica compatible, neurofibromatosis asociada con estenosis de arteria renal, hipertensión renovascular primaria, crisis hipertiroidea tumor: lipoangioma, neuroblastoma, otros.

Determinaciones hormonales

Perfil lipídico colesterol 150 mg/% triglicéridos 100 mg/% (normal).

Perfil tiroideo: T4 :7ug/ml T4 libre 1ng/dl TSH 1u UI/dl, (normales).

Perfil adrenal Adrenalina.20pg/ml (vn 20-50) Noradrenalina 225 pg/ml (vn 100-600 normales).

TRATAMIENTO

Atenolol 50 mg / día y nifedipina retard 20 mg / día desde el ingreso.

Por persistencia de registros de hipertensión arterial se sumó al tratamiento enalapril 5 mg/día con dosis creciente hasta 10 mg/día. Presentó mejoría de registros de tensión arterial con valores promedios 140/90-130/80.

Por sospecha clínica de feocromocitoma, se indicó alfa bloqueantes al tratamiento antihipertensivo, prazosin a 1mg/día.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

FO: leve edema de papila, borramiento de bordes A-V, estrella macular “retinopatía grado IV”.

Ecocardiograma: con hipertrofia de ventrículo izquierdo. Función auricular y ventricular conservada. Fracción de acortamiento 41%. Sin cardiopatía estructural.

Ecografía renal (figura 1): RD: 102x57, RI: 86x48 en donde en polo superior se evidencia imagen hipocogénica, heterogénea, de aspecto sólido, de límites parcialmente definidos, de 24x24x26mm, parénquima renal bilateral con aumento en la ecogenicidad.

Ante este hallazgo se completaron estudios con TAC de abdomen (fig. 2-3) que reveló en situación retroperitoneal, sobre lado izquierdo una imagen ocupando el espacio situado entre el pilar diafragmático izquierdo por dentro, el páncreas por delante, el riñón por detrás y el bazo por fuera; luego de la inyección de contraste y a expensas de la tinción de los parénquimas sanos se observa una zona redonda que tiene aproximadamente 3.5 cm de diámetro; la lesión impresiona como extrarrenal y probablemente extraadrenal.

Se realizó por antecedente de cefalea y vómitos TAC de SNC: dentro de límites normales.

Ante la sospecha de feocromocitoma no secretante, se realizó Centellograma MIBG con resultado normal.

Para descartar hipertensión renovascular se realizó angiografía renal: que evidenció permeabilidad de ambas arterias renales sin estenosis significativas con una leve

diferencia de calibre entre ambas (disminución de calibre de arteria renal izquierda) con riñón izquierdo de menor tamaño.

Se decide realizar exploración quirúrgica.

Observó tumor d 4.3 cm de diámetro, comenzando su disección en cara externa y superior a nivel del hilio renal, siendo muy dificultosa la liberación; luego de completada la misma se evidencia que el tumor se halla a nivel del polo superior renal sin limite con el parénquima sano, motivo por el cual se realizó nefrectomía resecaando también glándula suprarrenal homolateral y ganglios regionales.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Macroscopía:

Al corte se observa formación nodular en región posterior del polo superior, que mide 3.3 cm de diámetro, sólida, de consistencia dura y coloración pardusca, con centro congestivo hemorrágico.

Glándula adrenal fuera del compromiso tumoral.

Microscopía: (figura 4)

Figura 1



Figura 2

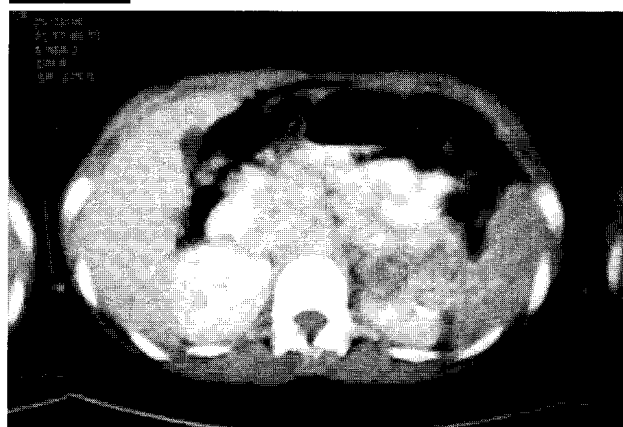
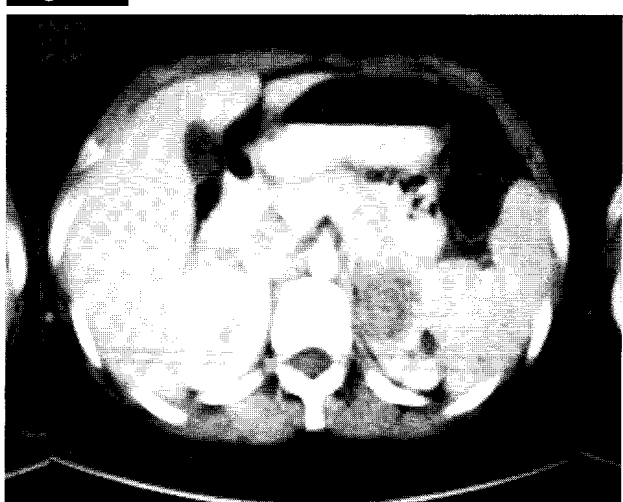


Figura 3



Se observa una zona bien circunscripta intraparenquimatosa con periferia de tejido fibroso y centro necrótico hemorrágico. Dentro del reborde fibroso hay células inflamatorias (linfocitos, histiocitos, plasmocitos). Células gigantes multinucleadas y focos de calcificación. Además células ahusadas uniformes sin atipias.

Técnica de Inmunohistoquímica

Vimectina: positividad fuerte y difusa en células fusiformes.

Actina Muscular Lisa: positividad débil y focal.

CD34: positivo en paredes vasculares y negativo en la proliferación celular.

Actina Muscular Inespecífica: negativa.

Diagnóstico: Tumor miofibroblástico, variante queloide, con necrosis tumoral secundaria a compresión vascular.

Luego de la cirugía la paciente continuó tratamiento con atenolol 37,5 mg/ día por 15 días alcanzando valores de tensión arterial normal.

Se realizó angiografía (control post quirúrgico observándose sólo muñón vascular del riñón nefrectomizado). (*figura 6*)

Transcurridos tres meses de la cirugía presenta buen estado general, con recuperación ponderal y valores normales de tensión arterial sin requerimiento farmacológico, continuando seguimiento en el Servicio.

DISCUSIÓN

El pseudotumor inflamatorio es un tumor de hallazgo poco frecuente; que fue descrito por primera vez en el pulmón en el año 1937, en un adulto, y reportado posteriormente en otras localizaciones del sistema nervioso y el tracto gastrointestinal.

Es también denominado tumor fibromixoide, granuloma de células plasmáticas, tumor miofibroblástico inflamatorio, tumor miofibroblástico atípico. (1)

Figura 4



Figura 6

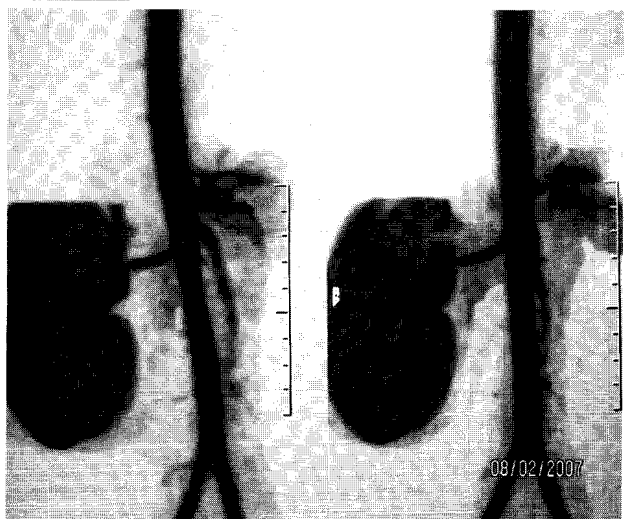
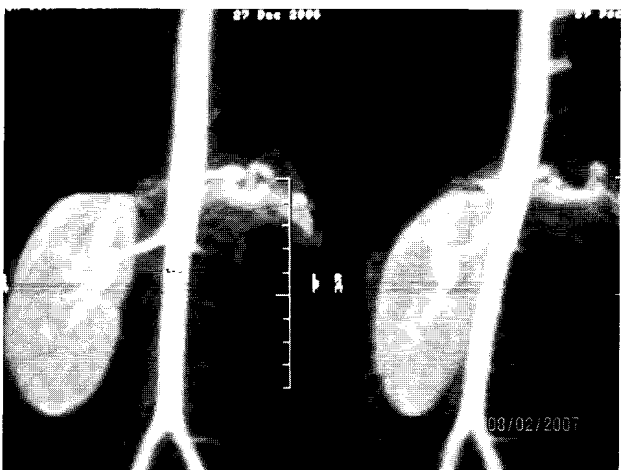


Figura 5



Figura 7



Es un tumor benigno que se asemeja a un tumor maligno por los métodos complementarios habituales, la sintomatología similar y su diagnóstico se certifica con la Anatomía patológica.

Las localizaciones anatómicas más frecuentes referidas en la literatura en adultos son: árbol traqueobronquial, pulmón, laringe, sistema nervioso central, órbita, hígado, páncreas y estómago.

Es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica.

El tumor miofibroblástico es un tumor sólido caracterizado por células de forma ahusada acompañadas de una reacción inflamatoria crónica inespecífica que consiste en células plasmáticas, linfocitos e histiocitos. ⁽²⁾

Se plantea como fisiopatología una respuesta inmunológica exagerada o una reacción inflamatoria anormal ante la presencia de un micro-organismo, por ello existe en la mayoría de los casos antecedente de infecciones o traumatismos.

Algunos autores han tratado de identificar agentes infecciosos en el seno del tumor miofibroblástico pero el papel del agente infeccioso estaría restringido a los estadios iniciales de la enfermedad, éste podría desencadenar una cascada de reacciones en las cuales las células estromales y el entorno inflamatorio sufren un intercambio de factores proinflamatorios y proliferativos tras los cuales el tumor llegaría a ser autónomo. ⁽³⁾

Las anomalías de laboratorio se resuelven después de la resección quirúrgica completa en la mayoría de los casos.

Los estudios de imágenes no son específicos.

En la ecografía el tumor miofibroblástico puede ser visto como una masa hipocóica heterogénea; en la tomografía computada como una masa ocupante de estructura homogénea o heterogénea y en la angiografía como una lesión no vascularizada.

El diagnóstico de certeza lo confirma el estudio histopatológico de la pieza. El tumor miofibroblástico carece de severa atipia celular, el índice mitótico es muy bajo no siendo característico la alta celularidad y el crecimiento infiltrativo y destructivo. ⁽⁴⁾

Los estudios inmunohistoquímicos y ultra estructurales confirman la diferenciación miofibroblástica de las células ahusadas. En casi todos los casos el tumor miofibroblástico presenta inmunoreactividad positiva de anticuerpos contra vimentina y actina muscular como en nuestro caso.

Se distinguen predominantemente tres patrones histológicos: patrón mixoide caracterizado por células ahusadas distribuidas libremente en conjunto con pequeños vasos sanguíneos y células inflamatorias. El segundo patrón consiste en proliferación de células ahusadas con cantidad variable de colágeno denso y acúmulos de linfocitos

formando folículos y células plasmáticas. El tercer patrón tipo queloide esta compuesto de tejido fibrótico con escasa proliferación celular con fibrosis densa tipo queloide y aisladas células inflamatorias.

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica.

Las recurrencias son extremadamente raras y no han sido reportadas metástasis luego del tratamiento quirúrgico.

El pseudotumor inflamatorio es un hallazgo poco frecuente, en los 23 casos pediátricos reportados en la literatura, la forma de presentación más comunmente descripta es una masa abdominal palpable, dolor abdominal o hallazgo incidental. ⁽⁶⁻⁷⁻⁸⁻⁹⁾

En nuestro caso reportado, la paciente presentó un pseudotumor inflamatorio renal ubicado sobre el polo superior del riñón izquierdo alcanzando el área circundante al hilio renal. La presentación con hipertensión arterial de la misma como signo más relevante consideramos que se relaciona con el compromiso vascular que ocasionó un cuadro de isquemia demostrado en el estudio histológico como una necrosis hemorrágica en el centro del tumor. Así también la afectación del hilio renal, consideramos que generó un aumento de la respuesta del sistema renina angiotensina aldosterona causando hipertensión arterial como presentación clínica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Coffin CM, Dehner LP, Meis Kindblom IM.: Inflammatory myofibroblastic tumor and related lesions: an historical review with differential diagnostic considerations. *Semin Diagn Pathol*, 1998, 15: 102-110.
2. Linda R. Kapusta, Mark A. Weiss, Jenifer Ramsay, Antonio Lopez Beltran: Inflammatory Myofibroblastic Tumors of the Kidney, A Clinicopathologic and immunohistochemical Study of 12 cases. *American Journal of Surgical Pathology* 2003, 27 (5):658-665.
3. Kismet Bildirici, Turgut Donmez: Inflammatory Pseudotumor of the Kidney. *International Urology and Nephrology* 2004, 36:141-143.
4. Tazi K, Ehrichiou A, Karmouni T: Inflammatory pseudotumor of the kidney: a case report. *Ann Urol.*, 2001, 35 (1) :34-36.
5. Yoon Jung Boo, Jin Kim, Jong Han Kim. Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Kidney in a child: Report case. *Surg Today* 2006, 36,(8):710-713.
6. Derek P Ottem, Andrew E Macneily, Xanthogranulomatous pyelonephritis in a 1 year-old boy *Can J urol* 2005, 12(6):2901-2903.
7. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Caglar M. Inflammatory myofibroblastic tumor in children: diagnosis and treatment. *J Pediatric Surg.* 2001, 36 (6):908-912.
8. E. C. Carmona Campos, A. Lopez Beltran, Pseudotumor inflamatorio de riñon. *Actas Urol Españolas* 2003, vol 27, (9):739-741.
9. Ho, S. Chen, C. Hsueh, M. Lai, H. Chao, P. Chang, Inflammatory myofibroblastic tumor of renal pelvis presenting with prolonged fever and abdominal pain in children: report case. *Journal of Pediatric Surgery*, 2005, Vol 40 (11), Pages 35-37.

Recibido en forma original: 27 de julio de 2007

En su forma corregida: 25 de agosto de 2007

Aceptación Final: 28 de agosto de 2007

Dra. Viviana Marcela Ratto

Médica Interna - Serv. de Nefrología - Hosp. de Niños R. Gutierrez

Gallo 1330 - Ciudad de Buenos Aires - Argentina

Tel: (54 11) 4962-0983

E-mail: vivianretto@hotmail.com