

Pseudotumor fibroso calcificado del mesenterio: un caso inusual en una niña de 9 años

S. Correa, P.C. Gómez, J. Mugnier, E. Salamanca, J.E. Sebá

Fundación Cardioinfantil Instituto de Cardiología. Bogotá, Colombia.

RESUMEN

Introducción. El pseudotumor fibroso calcificado es una lesión benigna, con pocos casos de localización peritoneal y mesentérica descritos en la población pediátrica. Su curso es principalmente asintomático, por lo cual el diagnóstico corresponde en su mayoría a hallazgos incidentales.

Caso clínico. Se presenta el caso de una paciente de 9 años con dolor abdominal y hallazgo de masa entra-abdominal en tomografía de abdomen. El estudio histopatológico realizado estableció el diagnóstico de pseudotumor fibroso calcificado, por lo que se llevó a resección programada de la masa mediante laparotomía. El seguimiento de la paciente fue durante un año, sin evidencia de recurrencias en ecografía.

Comentarios. Se discute la aproximación diagnóstica y terapéutica en esta paciente comparado con lo descrito en la literatura.

PALABRAS CLAVE: Pseudotumor fibroso calcificado; Mesenterio; Calcificación distrófica o psamomatosa; Tumor miofibroblástico inflamatorio.

CALCIFYING FIBROUS PSEUDOTUMOR OF THE MESENTERY: AN UNUSUAL CASE IN A 9-YEAR-OLD GIRL

ABSTRACT

Introduction. Calcifying fibrous pseudotumor is a rare benign lesion with few peritoneal and mesenteric cases in pediatric population described. Its course is mainly asymptomatic, which is why diagnosis corresponds mostly to incidental findings.

Clinical case. Authors present the case of a 9-year-old patient with abdominal pain, and intra-abdominal mass finding in abdominal tomography. The histopathological study realized established diagnosis of calcifying fibrous pseudotumor, which is why programmed resection of the mass was performed by laparotomy. Follow-up was performed during one year, without evidence of recurrences through ecography.

Comments. Authors discuss the diagnostic and therapeutic approach in this patient compared to that described in the literature.

KEY WORDS: Calcifying fibrous pseudotumor; Mesentery; Psamomatous or dystrophic calcification; Inflammatory myofibroblastic tumor.

Correspondencia: Dra. Paula Carolina Gómez. Fundación Cardioinfantil Instituto de Cardiología. Calle 163A#13B-60. Bogotá D.C., Colombia.
E-mail: pcarolinagomezg@gmail.com

Recibido: Mayo 2019

Aceptado: Julio 2019

INTRODUCCIÓN

El pseudotumor fibroso calcificado es una entidad poco frecuente, de origen incierto y curso principalmente benigno. Se ha descrito en diferentes localizaciones: tejidos blandos en tronco y extremidades, pleura, glándulas adrenales, mesenterio, cordón espermático...⁽¹⁻¹¹⁾. En la mayoría de casos se describe una lesión única, aunque existen casos de lesiones múltiples^(1,2). Se ha propuesto que puede corresponder a un estadio esclerosante final del tumor miofibroblástico inflamatorio⁽³⁾, secundario a estados inflamatorios crónicos, a traumatismos o cirugías previas⁽²⁾.

Fue descrito por Rosenthal y Abdul-Karim en 1988 como: "Tumor fibroso de la infancia con cuerpos de psamoma" en dos casos presentados por los autores⁽⁴⁾. Sin embargo el término "pseudotumor fibroso calcificado" fue utilizado por primera vez por Fetsch y cols., en 1993, en una serie de 10 casos en pacientes entre 1 y 33 años⁽⁵⁾.

Este tumor se encuentra principalmente en pacientes jóvenes, cuyo espectro de síntomas es inespecífico y varía ampliamente según el tamaño y la localización del tumor; pudiéndose encontrar de forma incidental durante una cirugía o chequeo de rutina en pacientes asintomáticos⁽⁶⁾. Su aproximación diagnóstica es clínica e imagenológica. No obstante, es necesario obtener una muestra histopatológica para confirmar el diagnóstico.

Se debe diferenciar de otras entidades como el tumor miofibroblástico inflamatorio, el tumor fibroso solitario y otros tumores mesenquimales infrecuentes, mediante pruebas de inmunohistoquímica.

Macroscópicamente se caracteriza por ser una lesión blanda y cauchosa, de coloración blanco-grisácea, donde se distinguen de forma microscópica fragmentos de colágeno denso hialinizado, alternado con células fusiformes de apariencia benigna, infiltrado linfoplasmocítico y calcificación psamomatosa o distrófica característica de la lesión⁽⁷⁾.

CASO CLÍNICO

Se reporta el caso de una niña de 9 años de edad, proveniente de Leticia, Amazonas, que se presentó a la consulta

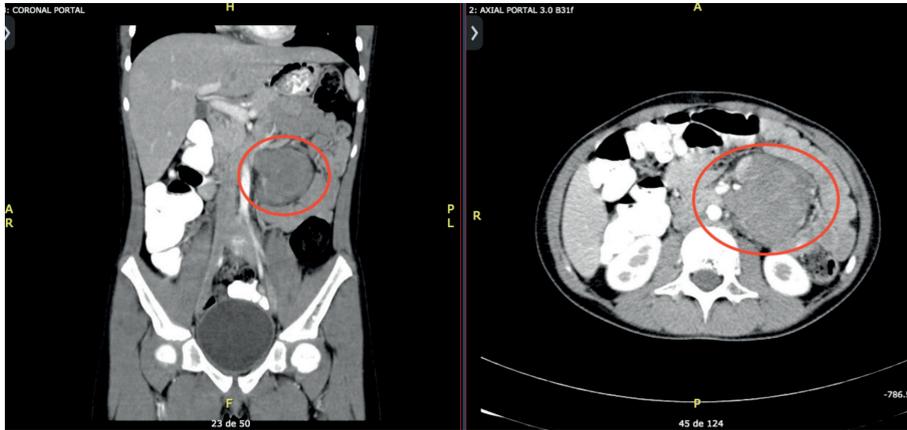


Figura 1. Tomografía abdomino-pélvica contrastada. Encerrado en rojo: masa sólida hipodensa de aproximadamente 6 cm x 5,9 cm x 5,4 cm, con adenopatías circundantes.

de cirugía pediátrica en un hospital de Bogotá, Colombia, en septiembre de 2017, por cuadro de 6 meses de evolución de sensación de masa intra-abdominal en flanco izquierdo, asociada a dolor abdominal mesogastrio episódico (tipo cólico), y un episodio de diarrea que se autorresolvió. No presentó síntomas de obstrucción intestinal o síntomas constitucionales. Antecedentes de labio y paladar hendido corregidos y apendicetomía a los 4 años de edad. Al examen físico se identificó una masa firme, móvil, mesogástrica y no dolorosa. Presentó una tomografía axial de abdomen inicial, realizada en mayo de ese año, que reportó: masa de bordes parcialmente lobulados y realce homogéneo con diámetros de 46x47 mm.

Se decidió hospitalizar para ampliación de estudios ante la sospecha de tumor maligno. Se realizó analítica sanguínea, función renal, LDH y electrolitos en sangre que fueron normales, radiografía torácica normal y nueva tomografía abdominal contrastada que reportó: masa sólida hipodensa a nivel del flanco izquierdo y mesogastrio, de forma redondeada y contornos regulares, de aproximadamente 6 cm x 5,9 cm x 5,4 cm, con moderado realce difuso postcontraste, sugestiva de linfoma y con múltiples adenopatías circundantes (Fig. 1). Se realizó ecografía abdominal con el fin de hacer seguimiento imagenológico de la masa, una vez instaurado el tratamiento.

Se decidió, ante la sospecha de malignidad y por crecimiento rápido de la masa, toma de biopsia por laparoscopia y realización de citoquímico de líquido cefalorraquídeo, así como aspirado y biopsia de médula ósea en conjunto con servicio de hemato-oncología.

RESULTADOS

El reporte citológico de masa mesentérica reportó: escasas células fusocelulares sin atipia nuclear, acompañadas de escasos macrófagos, ocasionales neutrófilos y negativo para malignidad.

La inmunohistoquímica de masa mesentérica reportó: fragmentos irregulares de tejido color grisáceo, cauchoso, con reactividad en las células de la lesión con los marcadores

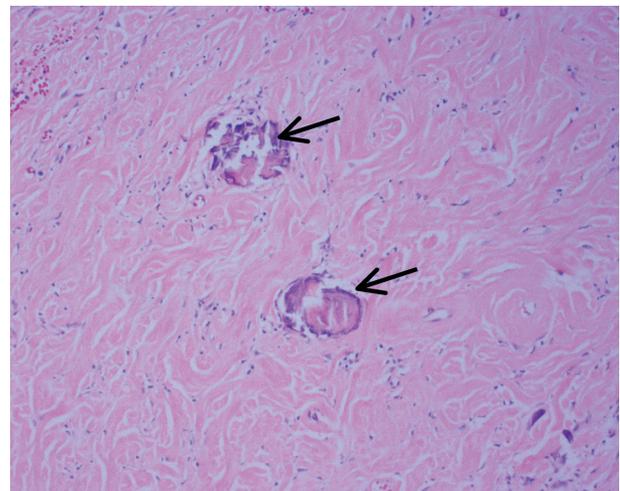


Figura 2. Placa histológica, se observan densas fibras de colágeno con baja celularidad. Focos de calcificaciones distróficas y psamomatosas señaladas con flechas negras.

CD34 y focalmente con actina de músculo liso e índice de proliferación celular (K147) menor de 5%. Los marcadores desmina y proteína S100 fueron negativos.

Morfológicamente se observa la imagen de una neoplasia de características fibroblásticas constituida por denso colágeno dispuesto al azar con áreas vagamente estoriformes, con muy baja celularidad representada en fibroblastos fusiformes, sin atipia citológica ni presencia de actividad mitótica. Asociado se observan múltiples pequeños focos de calcificaciones distróficas y psamomatosas con infiltrado inflamatorio crónico linfoplasmocitario leve, focalmente formando agregados linfoides; hallazgos que corresponden con un tumor fibroso calcificante (Fig. 2).

La biopsia y aspirado de médula ósea: fueron negativas para compromiso neoplásico al igual que el citoquímico de líquido cefalorraquídeo.

Ante los hallazgos ya citados se programó resección de la masa mediante laparotomía, logrando exéresis completa de la



Figura 3. Exposición y liberación de la lesión hasta la raíz del meso (flecha), apertura de las dos hojas. Vena mesentérica superior (asterisco). Vena tributaria de la mesentérica, en relación con la lesión, con lumen indemne.

lesión sin resección intestinal (Fig. 3). Su curso postoperatorio fue ordinario y se dio alta al 5° día postoperatorio. Se realizó seguimiento durante un año mediante ecografía abdominal, sin evidenciar recidivas o síntomas residuales hasta la actualidad.

DISCUSIÓN

El pseudotumor fibroso calcificante es una lesión mesenquimal benigna rara, que se ha descrito principalmente en niños y adultos jóvenes entre 20 y 30 años de edad, con escasa predisposición en mujeres, aún sin causa clara⁽¹²⁾. En niños, se han reportado localizaciones en peritoneo y mesenterio de pequeño tamaño (en epiplón de 2,7 x 0,5 cm y en mesenterio de 0,6 cm)^(6,8).

La mayoría son encontrados de forma solitaria en relación con tejido blando y serosas, y en la mayoría de tumores mesentéricos se describen múltiples lesiones abdominales^(1,2).

Cuando su localización es intraabdominal la sintomatología varía desde ser asintomáticos, presencia de dolor abdominal, síntomas irritativos peritoneales asociados al tumor (por torsión del mismo)⁽⁶⁾, o no asociados a este (por ejemplo, pacientes con apendicitis)⁽⁸⁾.

En este caso se reporta una niña de 9 años con pseudotumor fibroso calcificante único, de gran tamaño, mesentérico y de curso asintomático.

Tanto en su descripción macro como microscópica no hay variabilidad entre lo encontrado en la literatura y el caso expuesto.

En el estudio inmunohistoquímico, las células fusiformes de los especímenes suelen ser positivas para vimentina, focalmente positivas para CD34 y actina de músculo liso; y negativas para la proteína S100 y ALK-1⁽⁹⁾, lo cual fue evidenciado en el reporte inmunohistoquímico del presente caso

y permitió el diagnóstico de pseudotumor. Estos hallazgos son distintivos de un tumor mesenquimal benigno con bajo riesgo de recurrencia.

Desde el 2003 se optó por retirar el prefijo “pseudotumor” y dejar solo el nombre de “tumor fibroso calcificado”, debido a reportes de casos con recurrencia local no asociados a malignidad o metástasis^(5,9).

Aunque algunos autores describen el origen del pseudotumor como un estadio esclerosante del tumor miofibroblástico inflamatorio⁽³⁾, existen características diferenciales entre ellos como la expresión del gen ALK-1 (positivo en el miofibroblástico), relacionado con las neoplasias fibroblásticas que son entidades de carácter maligno⁽⁹⁾ y también la positividad para desmina; que no se observan para el pseudotumor.

En casos raros se han reportado células plasmáticas positivas para IgG-4 en pacientes con pseudotumor y niveles séricos de IgG4 elevados, hallazgos fuertemente asociados con la enfermedad relacionada con IgG4 (IRD), la cual tiene un tratamiento no invasivo, radicalmente diferente al pseudotumor. La medición de estos parámetros puede ser de interés para investigaciones futuras^(13,14). En este caso no se midieron estas variables, por lo que no es posible compararlo con la literatura.

El reto diagnóstico del caso expuesto fue diferenciar el pseudotumor de una patología maligna (linfoma), ya que la sintomatología inespecífica, las adenopatías encontradas y el rápido crecimiento de la masa obligaron a realizar biopsia de la misma, citoquímico de líquido cefalorraquídeo, así como aspirado y biopsia de médula ósea, lo que retrasó vagamente el tratamiento oportuno.

En cuanto al tratamiento, se recomienda en todos los casos resección tumoral primaria como manejo definitivo, siendo el método más frecuente la cirugía abierta y en casos seleccionados métodos endoscópicos y mínimamente invasivos, sin existir aun comparación entre ambos métodos⁽¹²⁾. En este caso se realizó resección mediante laparotomía con buena evolución postoperatoria.

El pronóstico de los pacientes es excelente, con escasas recidivas reportadas y ninguna causa de muerte⁽¹²⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Saglam EA, Usubütün A, Kart C, Ayhan A, Küçükali T. Reactive nodular fibrous pseudotumor involving the pelvic and abdominal cavity: A case report and review of literature. *Virchows Archiv*. 2005; 447(5): 879-82.
2. Bellver Oliver M, Arredondo Chaves J, Queipo Gutiérrez P, Valentí Azcárate V, Rotellar Sastre F. Tumor fibroso quístico calcificante. una extraña forma de carcinomatosis peritoneal benigna. *Cir Esp*. 2013; 91(5): 338-9.
3. Van Dorpe J, Ectors N, Geboes K, D’Hoore A, Sciort R. Is calcifying fibrous pseudotumor a late sclerosing stage of inflammatory myofibroblastic tumor? *Am J Surg Pathol*. 1999; 23(3): 329-35.
4. Rosenthal NS, Abdul-Karim FW. Childhood fibrous tumor with psammoma bodies. clinicopathologic features in two cases. *Arch Pathol Lab Med*. 1988; 112(8): 798-800.

5. Fetsch JF, Montgomery EA, Meis JM. Calcifying fibrous pseudotumor. *Am J Surg Pathol.* 1993; 17(5): 502-8.
6. Zavaleta MB, de León Bojorge B, Mejía TC, Hidalgo CO. Pseudotumor fibroso calcificante del peritoneo visceral. *Patología.* 2011; 49(1): 33-6.
7. Paszkiewicz I, Izycka-Swieszewska E, Wysocki T, Dobosz Ł, Dobosz M. Calcifying fibrous pseudotumor of the small bowel Mesentery—Case report. *Polish J Surg.* 2014; 86(6): 293-6.
8. Benzhak O, Itin L, Feuchtwanger Z, Lifschitz-Mercer B, Czernobilsky B. Calcifying fibrous pseudotumor of mesentery presenting with acute peritonitis: Case report with immunohistochemical study and review of literature. *Int J Surg Pathol.* 2001; 9(3): 249-53.
9. Nascimento AF, Ruiz R, Hornick JL, Fletcher CD. Calcifying fibrous 'Pseudotumor' clinicopathologic study of 15 cases and analysis of its relationship to inflammatory myofibroblastic tumor. *Int J Surg Pathol.* 2002; 10(3): 189-96.
10. Rodríguez Collar TL, Valdés Estévez B, Nagua Valencia MA, Salinas Olivares MR. Pseudotumor fibroso calcificado del cordón espermático. *Rev Cubana Cir.* 2009; 48(4). <http://scielo.sld.cu/pdf/cir/v48n4/cir15409.pdf>
11. Wu T, Zhu P, Duan X, Yang X, Lu D. Calcifying fibrous pseudotumor of the adrenal gland: A rare case report. *Mol Clin Oncol.* 2016; 5(3): 252-4.
12. Chorti A, Theodossis S, Papavramidis, and antonios michalopoulos. Calcifying fibrous tumor. Review of 157 Patients reported in international literature. *Med J.* 2016; 95: e3690.
13. Larson BK, Balzer B, Goldwasser J, et al. Calcifying fibrous tumor: an unrecognized IgG4 related disease. *APMIS.* 2014; 123: 72-6.
14. Prucker J, Salaheddin-Nassr Y, Leidl S. Calcifying fibrous tumor of the terminal ileum mesentery: Case report. *Med J.* 2018; 97(51): e13351.