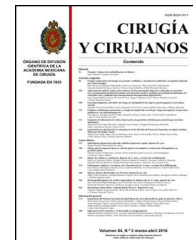




CIRUGÍA y CIRUJANOS

Órgano de difusión científica de la Academia Mexicana de Cirugía
Fundada en 1933

www.amc.org.mx www.elsevier.es/circir



CASO CLÍNICO

Intususcepción intestinal secundaria a tumor miofibroblástico en un adulto mayor. Reporte de caso



Cuauhtly Gallegos-Sierra, Manuel Alfonso Belmonte-Chico Goerne,
Juan Ramírez-Jaimez, Salvador de la Cruz-Temores
y Karla Liseth Leonher-Ruezga*

Servicio de Cirugía General, Hospital Dr. Valentín Gómez Farías, Zapopan, Jalisco, México

Recibido el 9 de octubre de 2015; aceptado el 2 de junio de 2016

Disponible en Internet el 24 de agosto de 2016

PALABRAS CLAVE

Tumor;
Neoplasia;
Intususcepción;
Obstrucción intestinal

Resumen

Antecedentes: La intususcepción se define como la invaginación de un segmento del tracto gastrointestinal y su mesenterio, dentro de la luz de un segmento distal adyacente, puede ocurrir en cualquier lugar del tracto gastrointestinal, desde el estómago, hasta el recto. En adultos es rara, representa el 5% de todas las intususcepciones, y en el 1-5% de los casos de obstrucción intestinal. El tumor miofibroblástico inflamatorio es una entidad patológica rara, generalmente benigna, con predominio en el pulmón, y rara vez se detecta a nivel intestinal, lo cual ocasiona una variedad de síntomas inespecíficos, por lo que es poco frecuente que se presente como una intususcepción.

Caso clínico: Mujer de 69 años, con cuadro clínico de suboclusión intestinal secundaria a intususcepción, por un tumor miofibroblástico inflamatorio, rara vez diagnosticado y rara vez publicado.

Discusión: Los tumores miofibroblásticos inflamatorios son raros, en este caso con una presentación atípica, resuelta quirúrgicamente de forma satisfactoria. Es una entidad de difícil diagnóstico, el cual es definitivo con el estudio histopatológico. Con la finalidad de recopilar la información actual sobre su diagnóstico y tratamiento, se realizó una revisión bibliográfica.

Conclusión: Los tumores miofibroblásticos inflamatorios requieren un alto nivel de sospecha para realizar un diagnóstico previo a la cirugía. El tratamiento de elección ante este tipo de tumores es la cirugía, en la que se deben dejar bordes quirúrgicos libres para evitar recidivas.

© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia: Departamento de Cirugía General, Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Farías, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE), Zapopan, Jalisco, México. Séptimo piso. Av. Soledad Orozco 203, Col. El Capullo, C.P. 45150. Zapopan, Jalisco, México. Tel.: +52 33 3836 0650, ext. 146.

Correo electrónico: karlaleonher@gmail.com (K.L. Leonher-Ruezga).

KEYWORDS

Tumour;
Neoplasms;
Intussusception;
Intestinal obstruction

Intestinal intussusception secondary to myofibroblastic tumor in an elderly patient. Case report**Abstract**

Background: Intussusception is defined as a segment of the gastrointestinal tract and mesentery within the lumen of an adjacent segment. It is a rare condition in adults that can occur anywhere in the gastrointestinal tract from the stomach to the rectum. Only 5% of all intussusceptions are presented in adults, and in 1-5% of all cases of intestinal obstruction. Inflammatory myofibroblastic tumour is rare, and is usually found in the lung, and rarely detected in some intestinal portions. It causes a variety of non-specific symptoms, with those that present as an intussusception being uncommon.

Clinical case: A female of 69 years with partial bowel obstruction secondary to intestinal intussusception due to an inflammatory myofibroblastic tumour, a rarely diagnosed condition and never published before.

Discussion: Inflammatory myofibroblastic tumours are rare, and in this case with an atypical presentation that was surgically resolved satisfactorily. These entities are difficult to diagnose, with histopathology giving the definitive diagnosis. A literature review was performed to gather recent information about their diagnosis and treatment.

Conclusions: Inflammatory myofibroblastic tumours require a high level of suspicion, as diagnosis prior to surgery is difficult. Surgery is considered the treatment of choice, requiring leaving free surgical edges to prevent recurrences.

© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Antecedentes

La intususcepción se define como la invaginación de un segmento del tracto gastrointestinal y su mesenterio, dentro de la luz de un segmento distal adyacente; el intestino invaginado se desliza dentro del intestino adyacente, propulsado por el peristaltismo, con una consecuente obstrucción intestinal e isquemia¹. La intususcepción en el adulto es una condición rara, que ocurre en cualquier lugar del tracto gastrointestinal, desde el estómago hasta el recto, y que representa aproximadamente el 1-5% de todos los casos como causa de obstrucción intestinal. La edad media de presentación de la invaginación intestinal en adultos es de 50 años, con una relación 1:1.3 (hombre:mujer)². Se establece que esta condición es encontrada en menos de una de cada 1,300 operaciones abdominales y uno de cada 100 pacientes operados de oclusión intestinal. La mortalidad por intususcepción en adultos es del 8.7% para las lesiones benignas y del 52.4% para la variedad maligna². A diferencia de los niños, en los que la mayoría de los casos son idiopáticos, la intususcepción en adultos tiene una etiología identificable en el 80-90% de los casos; de estos, el 50-75% son por enfermedad benigna. Entre las más comunes están las adherencias y el divertículo de Meckel. Otras lesiones incluyen: hiperplasia linfoide, lipomas, leiomiomas, hemangiomas y una pequeña proporción es idiopática³.

El aumento de la flacidez de la pared intestinal facilita la invaginación.

El tumor miofibroblástico inflamatorio es una entidad patológica rara, la cual es más frecuente en el pulmón, rara vez se detecta en el tracto gastrointestinal y existen casos reportados en la cabeza del páncreas o del duodeno. Aunque la etiología de los tumores miofibroblásticos no se conoce

por completo, la Organización Mundial de la Salud los clasifica como tumores de intermedio potencial biológico, ya que tanto la recidiva local como la metástasis son posibles, así como la progresión con un potencial maligno^{3,4}.

El diagnóstico definitivo de este tipo de tumores es histopatológico. Más del 71% de los tumores miofibroblásticos inflamatorios son positivos para el ALK1, el cual es un gen implicado en los fenómenos de remodelación vascular y angiogénesis. Su determinación es genética, en aproximadamente el 50% de los casos tiene un reacomodo clonal, relacionado con el locus ALK, en el cromosoma 2p23, que tiene relación con la naturaleza neoplásica del tumor miofibroblástico inflamatorio⁵. El ALK1 negativo se ha vinculado con pacientes mayores, que además muestra muchos pleomorfismos nucleares y mitosis atípicas^{6,7}. Dado que el ALK1 positivo se relaciona con pacientes jóvenes, con alta recurrencia, es importante realizar la determinación de ALK1, para establecer el pronóstico de la enfermedad^{8,9}.

En cuanto a la inmunohistoquímica, estos tumores son positivos a vimetina sin expresar CD 117 y CD32. Las células son positivas para actina del músculo liso con o sin expresión de desmina y S100 positivos; todas las anteriores son proteínas expresadas en el tejido tumoral. De igual forma, sirven como factor pronóstico de la enfermedad^{10,11}.

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección para los tumores miofibroblásticos inflamatorios¹². La resección quirúrgica completa se asocia con una recurrencia menor al 10%. La quimioterapia se reserva para pacientes en los que la resección quirúrgica es mórbida, imposible o fue incompleta. No existe evidencia que demuestre que la quimioterapia sea efectiva como monoterapia, pero puede tener un papel después del manejo quirúrgico^{12,13}. La radioterapia se reserva únicamente para paliación, con la

finalidad de disminuir el efecto de masa, o en conjunto con la quimioterapia, para el manejo de pacientes no candidatos a cirugía^{14,15}.

Los esteroides se pueden usar para disminuir el proceso inflamatorio generado en la periferia del tumor, especialmente en tumores del sistema nervioso¹⁵.

Los antiinflamatorios no esteroideos son útiles en el manejo de los tumores miofibroblásticos inflamatorios cuando no es posible la resección o se ve limitada por invasión a estructuras vitales^{16,17}.

En este artículo se describe un caso clínico de una paciente de 69 años, con un cuadro de suboclusión intestinal secundaria a intususcepción intestinal, por un tumor miofibroblástico inflamatorio.

Caso clínico

Mujer de 69 años de edad, quien como antecedentes de importancia comenta: valvulopatía mitral de 18 años de evolución, en tratamiento con warfarina; fibrilación auricular de respuesta rápida de 2 años de evolución, en tratamiento con amiodarona; evento vascular cerebral hace un año, con secuelas *rankin* IV; resección de tumor en colon izquierdo, hace 10 años, reportado como liposarcoma. Dentro de los antecedentes heredofamiliares, madre finada por cáncer de mama, hace 9 años; resto, negados.

Paciente que ingresa al Servicio de Urgencias, con cuadro suboclusivo de 3 días de evolución. A la exploración física: distensión abdominal, dolor a la palpación, con datos sugerentes de abdomen agudo. Se decide revisión de gabinete, en los que se advierte: leucocitosis leve de 13,000, con neutrofilia de 86% y presencia de 4 bandas, hemoglobina de 11.9 g/dl, plaquetas de 180,000, tiempo de protrombina de 19 y tiempo parcial de trompoplastina de 33 s, con INR de 1.9. En la radiografía simple de abdomen en bipedestación, se observa: una asa de intestino delgado dilatada, con ausencia de aire en el ámpula rectal (fig. 1), tomografía axial computada simple con líquido libre en cavidad y engrosamiento de pared intestinal en la porción correspondiente al íleon, distensión franca sin datos de volvulación. Se identifica tumoración intraluminal con disminución de calibre de asas, posterior a dicha tumoración (fig. 2). Dados los hallazgos reportados, se establecen los siguientes diagnósticos diferenciales: volvulación intestinal, síndrome adherencial abdominal y de forma aislada, sin embargo, no se puede descartar la presencia de tumoración intestinal. Dada la evolución de cuadro suboclusivo y los hallazgos reportados anteriormente, se decide intervención quirúrgica, en la que se encuentra dilatación del íleon proximal con intususcepción franca, que presenta cambios francos de coloración sugerentes de isquemia (fig. 3). A la palpación de dicha zona, se detecta la presencia de tumoración intraluminal (fig. 4). Dada la poca viabilidad del intestino, se decide resección intestinal de aproximadamente 20 cm, realizando una entero-entero anastomosis de manera manual. Durante su estancia intrahospitalaria, con mejoría significativa del cuadro abdominal, se realiza apoyo nutricional de forma parenteral; tras 5 días, se reinicia dieta oral, sin presentar datos de fuga anastomótica, se mantiene con adecuada evolución, por lo que se decide su egreso, para vigilancia extrahospitalaria.

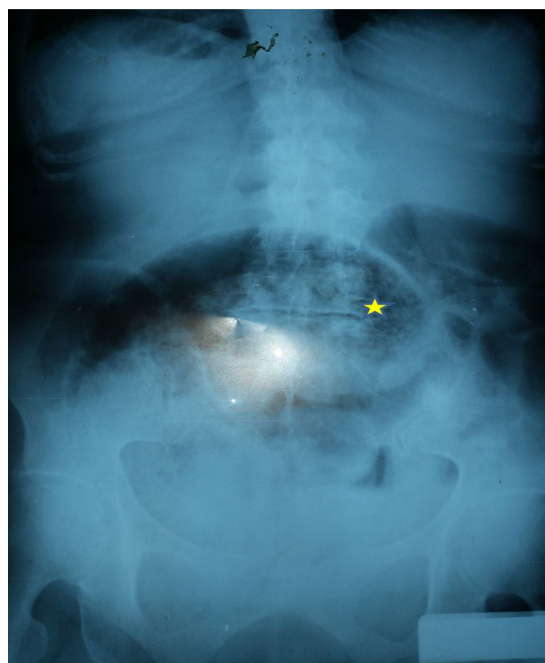


Figura 1 Radiografía de abdomen con datos sugerentes de volvulación (estrella).

El resultado histopatológico es compatible con un tumor miofibroblástico inflamatorio, el cual invade hasta la muscular propia, sin mostrar permeación vascular ni linfática, deja bordes libres, tanto en el extremo proximal como en el distal, con un estudio de inmunohistoquímica, el cual corrobora dicho diagnóstico (fig. 5) y se descarta posible tumor de GIST (CD 117 o C-kit negativo y CD 34 negativos).

Discusión

Los tumores miofibroblásticos inflamatorios son tumores raros de origen mesenquimatosos, que se pueden encontrar en cualquier parte del cuerpo. Este tipo de tumores son

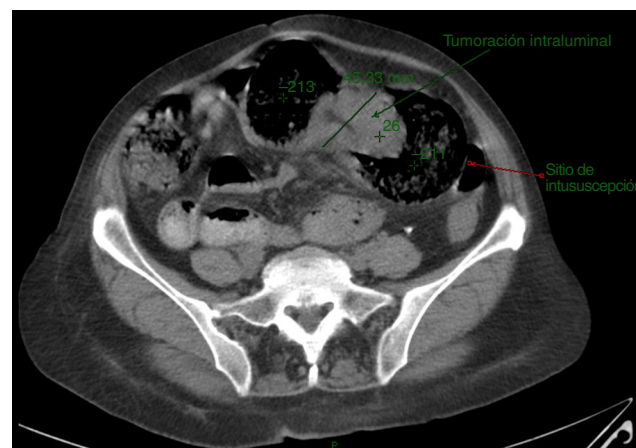


Figura 2 Tomografía de abdomen simple.

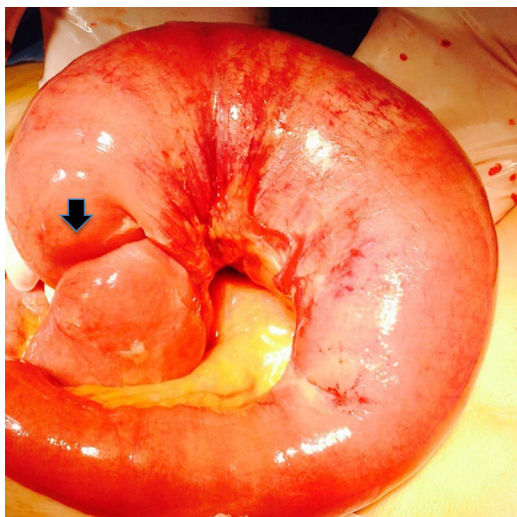


Figura 3 Intususcepción intestinal con cambios isquémicos.

más frecuentes en el pulmón y más raros en el intestino delgado; como es este caso, en el que se presentó en el íleon terminal^{1,2} y es aún más rara la presentación como una intususcepción.

El comportamiento de este tipo de tumores es benigno, su etiología es desconocida, pero se correlaciona con: virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, alteraciones auto-inmunes, enfermedades colágeno-vasculares, mediastinitis esclerosante, colangitis esclerosante, tiroiditis de Riedel, *Campilobacter jejunii*, *Pasteurella hemolítica*, entre otras³⁻⁵.

Existen reportes de caso en los que se ha encontrado en asociación con el herpes virus 8, así como en la sobre-expresión de interleucina 6 y ciclina D1, las cuales se han relacionado con la génesis de los tumores miofibroblásticos inflamatorios⁶⁻⁸.

El cuadro clínico habitual en tumores localizados en intestino delgado es dolor abdominal, náuseas, vómitos, estreñimiento y oclusión intestinal; como en este caso, que se manifestó con una intususcepción, la cual es una complicación poco habitual^{8,9}.

Estos tumores en estudios radiográficos no presentan características que los puedan distinguir de otros tumores o descartar malignidad, por lo que para su diagnóstico se requiere realizar: un estudio histopatológico, conjuntamente con estudios de inmunohistoquímica, tinciones de vimetina (tinción citoplasma celular), actina/citoqueratina y desmina (análisis de proteínas).

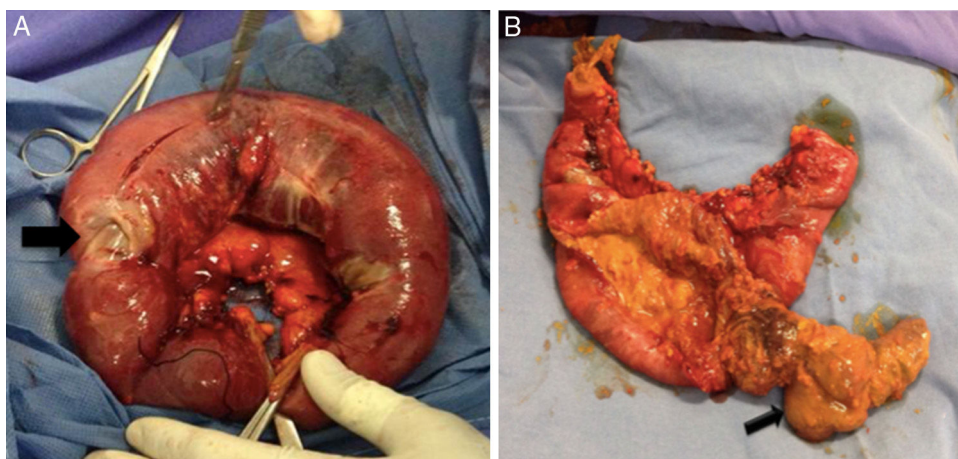
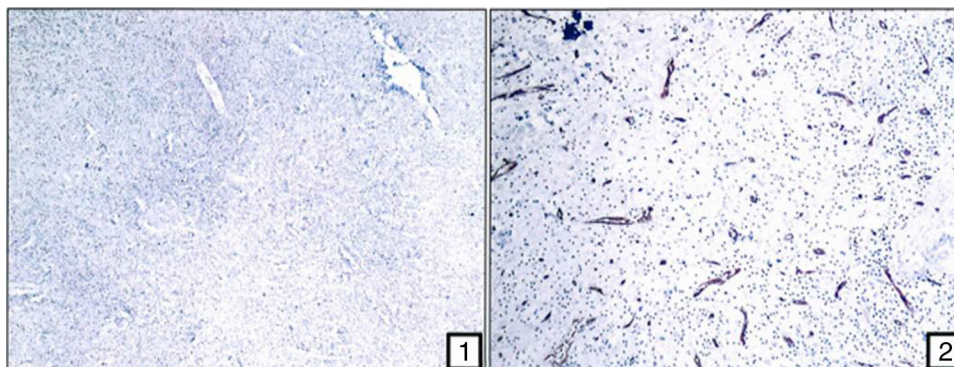


Figura 4 Pieza quirúrgica resecada.



1. CD117 (C-Kit):
2. CD34:

Negativo.
Negativo.

Figura 5 Demostración de tumoración intraluminal. Tinción inmunohistoquímica de cortes de tejido fijado con formol y embebido en parafina.

En este caso se encontraron datos de oclusión intestinal, por lo que se decidió la intervención quirúrgica. Los tumores miofibroblásticos inflamatorios se constituyen por: miofibroblastos, fibroblastos, linfocitos, células plasmáticas, eosinófilos y neutrófilos, elementos que se deben identificar para un correcto diagnóstico histopatológico^{9,10}.

El diagnóstico diferencial en los tumores de intestino delgado principalmente se hace con los tumores del estroma gastrointestinal, leiomiomas, linfomas, enfermedad de Hodgkin, histiocitoma fibroso, entre otros¹¹⁻¹³.

El tratamiento de elección es quirúrgico, con el objetivo de realizar una resección completa de la lesión, como en el caso de nuestra paciente en la que se dejaron bordes libres de la lesión. En los casos en los que no es posible la resección, por múltiples lesiones o por recurrencia local, se puede considerar la quimioterapia¹⁴⁻¹⁶.

Existen reportes de recurrencias de hasta el 25% y, en algunos, con transformación maligna o metástasis, por lo que es importante su seguimiento¹⁶. La mortalidad varía del 5 al 7% en casos en los que hay recurrencia¹⁷.

Conclusión

El tumor miofibroblástico inflamatorio es un tumor raro de origen mesenquimatoso, de difícil diagnóstico previo a la cirugía, el cual se realiza por estudios de histopatología e inmunohistoquímica. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa. Son tumores benignos, pero los pacientes deben tener seguimiento por el riesgo de recurrencia o de metástasis.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiamiento

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

El autor declara no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Yakan S, Caliskan C, Makay O, Denecli AG, Korkut MA. Intussusception in adults: Clinical characteristics, diagnosis and operative strategies. *World J Gastroenterol.* 2009;15:1985-9.
2. Bannura G, Barrera A, Melo LC, Illanes F. Tumores primarios del yeyuno-ileon: correlación clínico-patológica. *Rev Chil Cir.* 2012;64:264-73.
3. Fong SS, Zhao C, Yap WM, Loke SC, Lim KH. Inflammatory myofibroblastic tumour of the duodenum. *Singapore Med J.* 2012;53:e28-31.
4. Unver N, Coban G, Onaran OI, Kunduz E, Arslan A, Malya FU, et al. Co-existence of acute appendicitis and inflammatory myofibroblastic tumor of the small intestine: A case report. *Ann Med Surg.* 2015;4:217-20.
5. Mergan F, Jaubert F, Sauvat F, Hartmann O, Lortat-Jacob S, Révillon Y, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children: Clinical review with anaplastic lymphoma kinase, Epstein-Barr virus, and human herpesvirus 8 detection analysis. *J Pediatr Surg.* 2005;40:1581-6.
6. Alaggio R, Cecchetto G, Bisogno G, Gambini C, Calabrò M, Inserra A, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors in childhood. A report from the Italian Cooperative Group Studies. *Cancer.* 2010;116:216-26.
7. Salameh M, Sultan I, Barbar M, Al Hussaini M, Jameel A, Ghandour K, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor causing unexplained anemia in a toddler: A case report. *J Med Case Reports.* 2011;5:69.
8. Miettinen M, Sobin LH, Sarlomo-Rikala M. Immunohistochemical spectrum of GISTs at different sites and their differential diagnosis with a reference to CD117 (KIT). *Mod Pathol.* 2000;13:1134-42.
9. Bonnet JP, Basset T, Dijoux D. Abdominal inflammatory myofibroblastic tumors in children: Report of an appendiceal case and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 1996;31:1311-4.
10. Demirkan NC, Akalin T, Yilmaz F, Ozgenc F, Ozcan C, Alkanat MB, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of small bowel wall in childhood: Report of a case and a review of the literature. *Pathol Int.* 2001;51:47-9.
11. Myint MA, Medeiros LJ, Sulaiman RA, Aswad BI, Glantz L. Inflammatory pseudotumor of the ileum. A report of a multifocal, transmural lesion with regional lymph node involvement. *Arch Pathol Lab Med.* 1994;118:1138-42.
12. Saleem MI, Ben-Hamida MA, Barrett AM, Bunn SK, Huntley L, Wood K, et al. Lower abdominal inflammatory myofibroblastic tumor -an unusual presentation-a case report and brief literature review. *Eur J Pediatr.* 2007;166:679-83.
13. Gupta RK, Samalavicius NE, Sapkota S, Sah PL, Kafle SU. Colonic inflammatory myofibroblastic tumours: An institutional review. *Colorectal Dis.* 2013;15:e239-43.
14. Kovach SJ, Fischer AC, Katzman PJ, Sallaum R, Ettinghausen S, Madeb R, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors. *J Surg Oncol.* 2006;94:385-91.
15. Souid AK, Ziemba MC, Dubansky AS, Mazur M, Oliphant M, Thomas F, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children. *Cancer.* 1993;72:2042-8.
16. Ciftci AO, Akçörena Z, Tanyela FC, Şenocaka ME, Çağlara M, Hiçsönmeza A. Inflammatory pseudotumor causing intestinal obstruction: Diagnostic and therapeutic aspects. *J Pediatr Surg.* 1998;33:1843-5.
17. Avin Ash K, Vinod Ch, Faram D. Inflammatory pseudo-tumor of ascending colon presenting as PUO: A case report. *Indian J Surg.* 2004;66:234-6.

1. Yakan S, Caliskan C, Makay O, Denecli AG, Korkut MA. Intussusception in adults: Clinical characteristics, diagnosis