

Conclusiones

Reportamos un nuevo caso clínico de tumor miofibroblástico inflamatorio en el espacio masticador, de aparición infrecuente, en el cual el tratamiento conservador por medio de terapia corticoidea intravenosa fue efectivo, con resolución clínico-radiológica completa.

BIBLIOGRAFÍA

- Devaney KO, Lafeir DJ, Triantafyllou A, Mendenhall WM, Woolgar JA, Rinaldo A, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors of the head and neck: evaluation of clinicopathologic and prognostic features. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2012;269:2461-5.
- Coffin CM, Dehner LP, Meis-Kindblom JM. Inflammatory myofibroblastic tumor, inflammatory fibrosarcoma, and related lesions: an historical review with differential diagnostic considerations. *Semin Diagn Pathol.* 1998;15:102-10.
- Coffin CM, Patel A, Perkins S, Elenitoba-Johnson KSJ, Perlman E, Griffin CA. ALK1 and p80 expression and chromosomal rearrangements involving 2p23 in inflammatory myofibroblastic tumor. *Mod Pathol.* 2001;14:569-76.
- Ong HS, Ji T, Zhang CP, Li J, Wang LZ, Li RR, et al. Head and neck inflammatory myofibroblastic tumor (IMT): evaluation of clinicopathologic and prognostic features. *Oral Oncol.* 2012;48:141-8.
- Coffin CM, Fletcher JA. Inflammatory myofibroblastic tumour. En: Fletcher CD, Krishnan Unni K, Mertens F, editores. *World Health Organization classification of tumors. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone.* Lyon: IARC Press; 2002. p. 91-3.
- Alkindi MG. A rare case of inflammatory myofibroblastic tumor of the mandible mimicking a malignant tumor. *Saudi Dent J.* 2017;29:36-40.
- Mangiardi JR, Har-EL G. Extraorbital skull base idiopathic pseudotumor. *Laryngoscope.* 2007;117:589-94.
- Zitsch RP, Pollak N, Loy TS. Management of inflammatory pseudotumor of the larynx- Otolaryngol Head Neck Surg. 2007;136:139-41.
- Lee DK, Cho YS, Hong SH, Chung WH, Ahn YC. Inflammatory pseudotumor involving the skull base: response to steroid and radiation therapy. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;135:144-8.
- Brooks JK, Nikitakis NG, Frankel BF, Papadimitriou JC, Sauk JJ. Oral inflammatory myofibroblastic tumor demonstrating ALK, p53, MDM2, CDK4, pRb, and Ki-67 immunoreactivity in an elderly patient. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2005;99:716-26.

Irene Ruiz-Martin*, Ignacio Zubillaga-Rodríguez, Ramón Gutiérrez-Díaz y Gregorio Sánchez-Aniceto
Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario
12 de Octubre, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ireneruizmartin@gmail.com

(I. Ruiz-Martin).

1130-0558/

© 2017 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).
<https://doi.org/10.1016/j.maxilo.2017.11.006>

Edema palpebral como manifestación inicial de granulomatosis de Wegener



Eyelid oedema as an initial manifestation of Wegener's granulomatosis

La granulomatosis con poliangeitis (GPA) o granulomatosis de Wegener es una vasculitis necrosante de afectación sistémica y causa desconocida, que afecta a vasos de mediano y pequeño calibre con compromiso principalmente renal y respiratorio, descrita por primera vez por Klinger en 1931 y posteriormente en 1936 por Friedrich Wegener¹. La afectación de los tejidos blandos orbitarios por la enfermedad se estima en torno al 45-60%, siendo el 8-16% la forma de presentación inicial². En estos casos los pacientes pueden presentar síntomas que van desde proptosis, diplopía o visión reducida, hasta simplemente edema palpebral, siendo en ocasiones, la única manifestación de la enfermedad³.

Para el diagnóstico de la GPA clásicamente se han utilizado una serie de criterios (American College of Rheumatology 1990⁴):

- Inflamación nasal u oral: úlceras.
- Alteraciones de la radiografía de tórax: nódulos, cavitación o infiltrados no migratorios ni fugaces.
- Alteraciones en el sedimento urinario: microhematuria o cilindros hemáticos.
- Presencia de inflamación granulomatosa en la biopsia.

Dos de estos 4 criterios predicen la enfermedad con una sensibilidad del 88% y una especificidad del 92%.

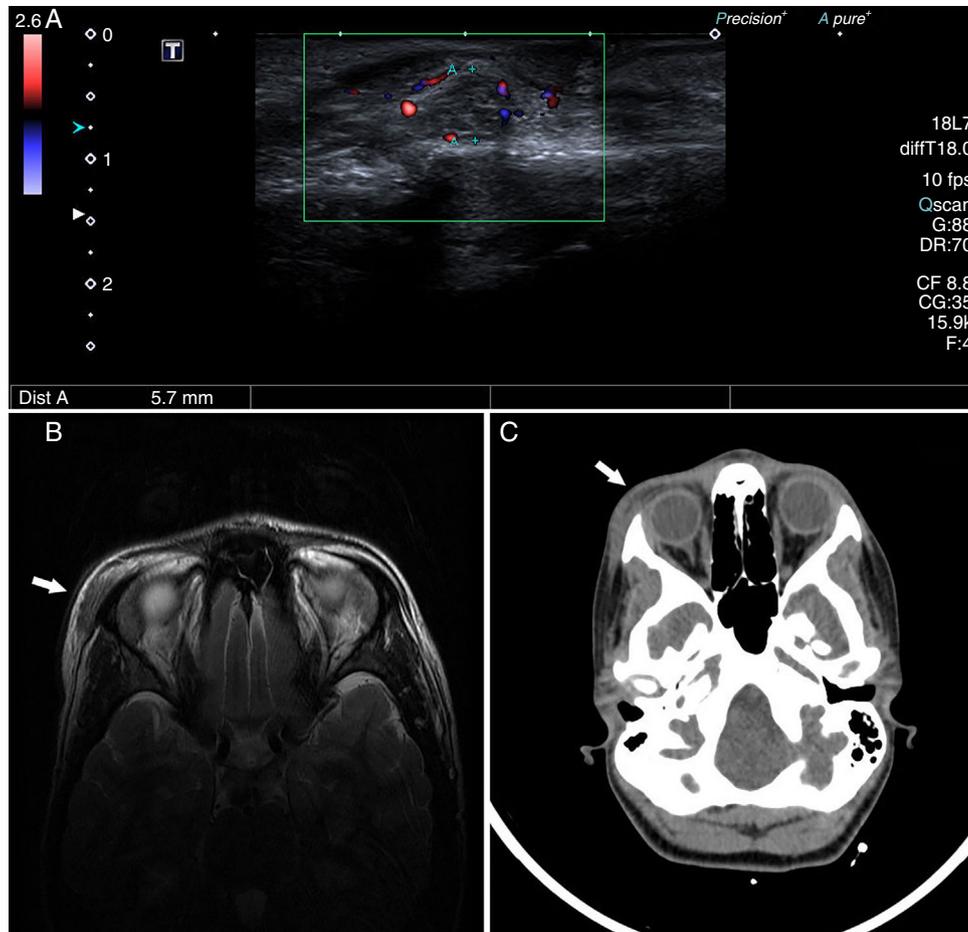


Figura 1 – Estudio mediante pruebas de imagen. A) Ecografía en la que se observa engrosamiento del músculo orbicular derecho a nivel supraciliar externo, con cambios inflamatorios en la grasa subyacente, observando 2 tumoraciones que presentan una morfología en reloj de arena de márgenes mal definidos e hipervasculares en el estudio Doppler. B) RMN que muestra tumefacción de la musculatura subcutánea orbicular, ligeramente hiperintensa con respecto a la musculatura normal y con ganancia moderada de contraste paramagnético tras la inyección endovenosa del mismo. C) TAC en la que se aprecia dicha tumefacción sin condicionar afectación ósea ni infiltración de las estructuras intraorbitarias. Dichos estudios sugieren origen inflamatorio sin poder descartar carácter tumoral.

El diagnóstico actual de la enfermedad se basa en la combinación de los criterios clínico-patológicos, la determinación de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) y la biopsia. La positividad para ANCA aparece en el 90% de los pacientes que presentan enfermedad en fase activa, mientras que baja hasta un 63% en pacientes con una enfermedad inactiva¹. Solamente el 50-65% de las formas limitadas serán ANCA positivas².

Los estudios más recientes hablan de incidencias en torno a 11,3 por millón y prevalencias de 145,9 por millón en el Reino Unido⁵, sin diferencias entre sexos y cierta predominancia en personas de raza blanca, aunque es probable que esta incidencia esté infraestimada a consecuencia de formas leves localizadas. Es una enfermedad rara en la infancia y presenta un pico de incidencia en la quinta década de la vida.

Presentamos el caso de una adolescente de 15 años que acudió a consultas de atención primaria pediátrica por edema palpebral superior derecho de mayor intensidad por

las mañanas, sin otra sintomatología acompañante ni etiología evidente. Como antecedente presentó, 3 meses antes, mononucleosis infecciosa positiva para EBV y CMV. Tras un mes de evolución, debido a la ausencia de mejoría y a la aparición de un nódulo periorbitario, acudió de nuevo decidiéndose realizar una ecografía (fig. 1A) que resultó inespecífica, y aunque sugirió etiología inflamatoria, no se descartaron otras causas al observarse 2 tumoraciones en reloj de arena. Se amplió el estudio con RMN (fig. 1B) y TAC (fig. 1C), que mostraron la presencia de importante tumefacción de la musculatura orbicular en el reborde externo de la órbita derecha, así como 2 nódulos de apariencia inflamatoria sin poder descartar un carácter tumoral.

Ante la inespecificidad de los resultados de las pruebas de imagen, se realizó biopsia excisional de la lesión. El estudio histopatológico evidenció la presencia de granulomas de centro necrótico de forma estrellada o geográfica, constituidos por células epitelioides dispuestas en empalizada y entremezcladas con linfocitos (fig. 2A), así como un infiltrado

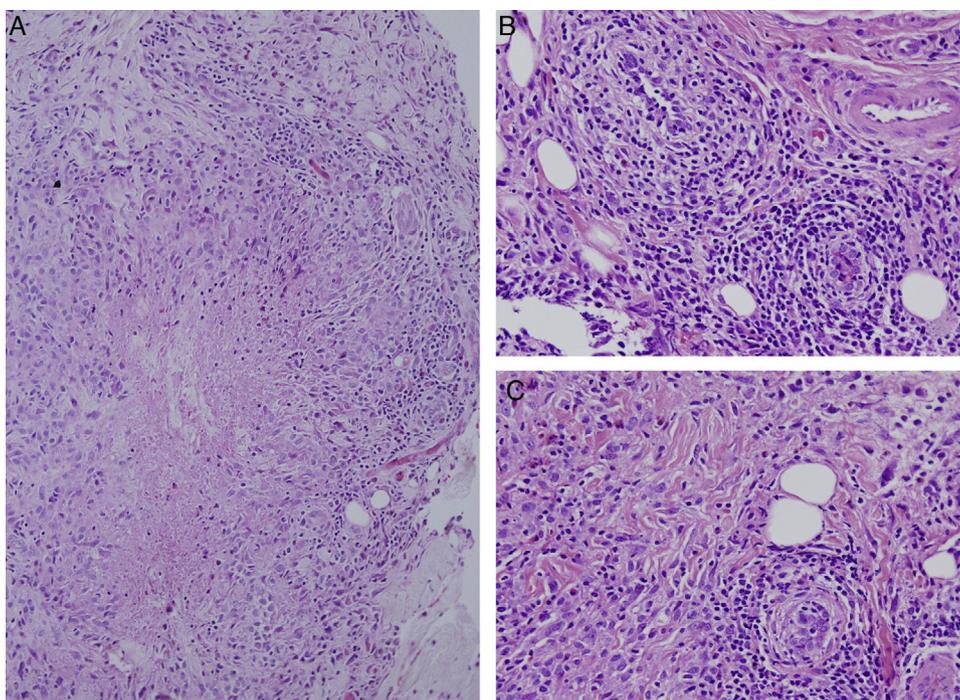


Figura 2 – Estudio histopatológico. Se muestra la presencia de granulomas de centro necrótico de forma estrellada o geográfica, constituidos por células epiteloides dispuestas en empalizada y entremezcladas con linfocitos, así como un infiltrado de neutrófilos (A). Se asocia además un infiltrado inflamatorio constituido fundamentalmente por linfocitos dispuestos en torno a vasos de pequeño y mediano calibre en ocasiones penetrando su pared y alcanzando las células endoteliales, sin presencia de necrosis fibrinoide (B y C), que son sugestivos de lesiones de granulomatosis con poliangeitis (granulomatosis de Wegener).

inflamatorio constituido fundamentalmente por linfocitos dispuestos en torno a vasos de pequeño y mediano calibre, en ocasiones penetrando su pared y alcanzando las células endoteliales, sin presencia de necrosis fibrinoide (fig. 2B y C). Se observan también algunas células gigantes multinucleadas de citoplasma estrellado, y un infiltrado de neutrófilos (fig. 2A).

El diagnóstico anatomopatológico fue de granulomatosis con poliangeitis (granulomatosis de Wegener), recomendándose descartar la afectación de otros órganos.

En la TAC pulmonar se observó un sutil patrón en vidrio deslustrado subsegmentario de dudoso significado patológico. El estudio inmunológico (ANCA, anticuerpos anti-mieloperoxidasa y anticuerpos anti-proteinasa 3) resultó negativo.

A tenor de los resultados se inició tratamiento con dosis altas de prednisona asociado a una pauta ascendente de metotrexato hasta 20 mg semanales. Durante los 4 meses siguientes, la paciente fue evaluada mensualmente, procediéndose, ante una respuesta parcial, al incremento progresivo de la dosis de metotrexato, así como un descenso paulatino de la dosis de prednisona. Posteriormente se inició tratamiento con rituximab con buena respuesta y ausencia de enfermedad tanto clínica como radiológica tras 2 años de tratamiento.

Considerando la afectación orbitaria como posible manifestación precoz de la GPA, y debido a la variabilidad de las opciones diagnósticas posibles, se hace imprescindible

para el diagnóstico de la enfermedad una correlación clínico-histopatológica. En estos casos la biopsia resulta imprescindible para el diagnóstico, ya que la pobre sensibilidad de otras herramientas diagnósticas de manera aislada en las formas incipientes de esta enfermedad, puede suponer un retraso en el diagnóstico y en el abordaje terapéutico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Muller K, Lin JH. Orbital granulomatosis with polyangiitis (Wegener granulomatosis): Clinical and pathologic findings. *Arch Pathol Lab Med.* 2014;138:1110-4.
2. Isa H, Lightman S, Pusey CD, Taylor SRJ. Ocular manifestations of Wegener's granulomatosis. *Expert Rev Ophthalmol.* 2011;6:541-55.
3. Bitik B, Kılıç L, Küçüksahin O, Sahin K, Tufan A, Karadag O, et al. Retro-orbital granuloma associated with granulomatosis with polyangiitis: A series of nine cases. *Rheumatol Int.* 2015;35:1083-92.
4. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, F B.A., Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1101-7.
5. Watts RA, Mooney J, Skinner J, Scott DG, Macgregor AJ. The contrasting epidemiology of granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) and microscopic polyangiitis. *Rheumatology (Oxford).* 2012;51:926-31.

Servando Lazuén Fernández^{a,*},
Belén García-Montesinos Perea^a, Alberto Bercedo Sanz^b
y Vanesa Gómez Dermit^c

^a Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

^b Departamento de Pediatría, Centro de Salud Dobra, Torrelavega, Cantabria, España

^c Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: servanlazuen@hotmail.com

(S. Lazuén Fernández).

1130-0558/

© 2017 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

<https://doi.org/10.1016/j.maxilo.2017.11.003>

Sarcoma pleomorfo indiferenciado de párpado con histología sugerente de fibroxantoma atípico



Undifferentiated pleomorphic sarcoma of the eyelid with histology suggestive of atypical fibroxanthoma

Introducción

El fibroxantoma atípico es un tumor que ocurre mayoritariamente en pacientes de edad avanzada en la piel de la cabeza y el cuello, asociado a la exposición solar o a la radioterapia. Suele ser de crecimiento muy rápido, en semanas o meses, y suele asociarse a otros tumores cutáneos. Tiene un aspecto atípico y pleomórfico, pero el tratamiento es la escisión simple. Se considera una forma superficial del sarcoma pleomórfico (anteriormente llamado histiocitoma fibroso maligno).

El objetivo de este artículo es presentar el caso de un tumor benigno de párpado en el que tras su resección, y con el resultado histológico definitivo, hubo un cambio de diagnóstico. Existe una gran variedad de tumores en la región de la que se ocupa nuestra especialidad, y la biopsia es solo una aproximación al diagnóstico y nos ayuda a dirigir nuestro manejo de los pacientes.

Caso clínico

Paciente mujer de 94 años de edad que fue vista en el servicio de dermatología por una lesión infraocular derecha que presentaba sangrado de forma ocasional, con crecimiento rápido en los últimos 2-3 meses. Una biopsia inicial informó de tumoración pleomórfica cutánea superficial, sugestiva de fibroxantoma atípico. En el estudio inmunohistoquímico existía una expresión de CD10 y con células negativas para citoqueratinas y actina de músculo liso. Una segunda biopsia confirmó este diagnóstico.

La paciente tenía antecedentes de tumores cutáneos y estaba operada ya de varios carcinomas basocelulares, epidermoides microinfiltrantes y un carcinoma de Merkel en la región malar derecha, tratado además con radioterapia un año antes. La paciente como antecedentes también presentaba un cáncer de mama, una insuficiencia cardiaca con flutter

auricular y una insuficiencia renal crónica. Estaba en tratamiento con digoxina, furosemida y Sintrom[®].

A la exploración inicial se apreció en la región infraocular derecha una placa eritematosa de consistencia firme que ocupaba los 2/3 mediales del borde libre del párpado inferior del ojo derecho, sin teleangiectasias. En una TC cervicofacial se apreció una tumoración de 17 × 17 mm de densidades de partes blandas con infiltración del párpado inferior derecho y extensión a la conjuntiva tarsal (fig. 1).

La paciente rechazó la cirugía de la tumoración del párpado inicialmente, pero acudió al servicio de urgencias a los 3 meses del diagnóstico por sangrado incontrolado, donde fue atendida por el cirujano maxilofacial de guardia (fig. 2 A). Se apreció una tumoración exofítica adherida a párpado inferior derecho, se realizó un control primario del sangrado y se incluyó a la paciente en lista de espera quirúrgica.



Figura 1 – TC cervicofacial, donde se aprecia tumoración en párpado inferior (flecha) con diámetro mayor de 17 mm.