

la timectomía radical^{2,6-9}. Como conclusión queremos resaltar que la realización de esta técnica en 2 bloques partiendo de la región media del pericardio y hacia el diafragma por debajo y el nervio frénico lateralmente, en lugar de en un solo bloque, es igualmente efectiva para el tratamiento quirúrgico de la miastenia gravis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jaretzki A, Wolff M. Maximal thymectomy for myasthenia gravis. Surgical anatomy and operative technique. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96:711-6.
2. Magee MJ. Optimal Surgical Approach and Extent of Resection of the Thymus in Patients with Myasthenia Gravis. En: Ferguson MK, editor. *Difficult Decisions in Thoracic Surgery*. 1.ª ed. Londres: Springer; 2011. p. 433-8.
3. Cheng C, Liu Z, Xu F, Deng Z, Feng H, Lei Y, et al. Clinical outcome of juvenile myasthenia gravis after extended transsternal thymectomy in a chinese cohort. *Ann Thorac Surg.* 2013;95:1035-42.
4. Prokakis C, Koletsis E, Salakou S, Apostolakis E, Baltayiannis N, Chatzimichalis A, et al. Modified maximal thymectomy for myasthenia gravis: Effect of maximal resection on late neurologic outcome and predictors of disease remission. *Ann Thorac Surg.* 2009;88:1638-46.
5. Liu Z, Feng H, Yeung SJ, Zheng Z, Liu W, Ma J, et al. Extended transsternal thymectomy for the treatment of ocular myasthenia gravis. *Ann Thorac Surg.* 2011;92:1993-9.
6. Shrager JB. Extended transcervical thymectomy: The ultimate minimally invasive approach. *Ann Thorac Surg.* 2010;89:S2128-34.
7. Meyer DM, Herbert MA, Sobhani NC, Tavakolian P, Duncan A, Bruns M, et al. Comparative clinical outcomes of thymectomy for myasthenia gravis performed by extended transsternal and minimally invasive approaches. *Ann Thorac Surg.* 2009;87:385-91.
8. Diaz A, Black E, Dunning J. Is thymectomy in non-thymomatous myasthenia gravis of any benefit? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2014;18:381-9.
9. Zahi I, Sharif S, Routledge T, Scarci M. Video-assisted thoracoscopic surgery or transternal thymectomy in the treatment of myasthenia gravis? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2011;12:40-6.

Francisco J. Vázquez-Roque^a, María O. Hernández-Oliver^b, Alina Castillo-Vitloch^a y Deysi Rivero-Valerón^b

^aServicio de Cirugía Cardiovascular, Cardiocentro de Santa Clara, Villa Clara, Cuba

^bServicio de Neurología, Hospital José Luis Miranda de Santa Clara, Villa Clara, Cuba

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javier@cardiovc.sld.cu (F.J. Vázquez-Roque).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.06.009>
0009-739X/

© 2015 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Tumor miofibroblástico inflamatorio gástrico como rara causa de obstrucción de la vía biliar



Gastric inflammatory myofibroblastic tumour as a rare cause of biliary duct obstruction

El tumor miofibroblástico inflamatorio es un tipo de tumor mesenquimal benigno muy poco frecuente. La mayoría de los casos descritos afectan a niños y adultos jóvenes, siendo los pulmones la localización más habitual¹. Puede afectar a tejidos blandos y órganos viscerales²⁻⁶. Se han descrito casos en el mesenterio, epiplón, retroperitoneo, extremidades, cabeza y cuello, tracto genitourinario u otros órganos, sin embargo, su presencia en el estómago es extremadamente rara. Hay menos de 20 casos descritos en la literatura y la mayoría son hallazgos casuales o que se presentan con clínica de obstrucción intestinal^{3,4}. Se desconoce el pronóstico, pero se han descrito casos de recidiva o malignización con metástasis. Por este motivo, el tratamiento consiste en practicar la exéresis del tumor, y si no es posible por su localización o afectación, se puede realizar tratamiento con quimioterapia o radioterapia^{3,5}.

Se expone el caso de un paciente de 88 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, episodio de infarto agudo de miocardio (portador de *stent* coronario), fibrilación auricular crónica en tratamiento con dicumarínicos, y enfermedad pulmonar obstructiva crónica, con antecedentes quirúrgicos de colecistectomía electiva por litiasis biliar sintomática a los 60 años de edad. El paciente acudió a urgencias por dolor abdominal de tipo opresivo, y de predominio en epigastrio e hipocondrio derecho, con malestar general, náuseas y vómitos. En la exploración física, el paciente se mantenía hemodinámicamente estable, con febrícula y tinte icterico mucocutáneo. El abdomen era blando y depresible, doloroso a la palpación de hipocondrio derecho y epigastrio con un signo de Murphy dudoso, sin palparse masas ni megalias y sin signos de irritación peritoneal. Los parámetros analíticos destacados fueron la hemoglobina



Figura 1 – A) TAC. B) Pólipo en la unión gastropilórica. C) Aspecto macroscópico del tumor.

(10,2 g/dl), el hematocrito 29,9%, una proteína C reactiva elevada (3 mg/dl) y un patrón de colestasis (GGT 487 UI/l y fosfatasa alcalina 2.013 UI/l). Ante la sospecha clínica de colangitis aguda, se practicó una ecografía abdominal que describía dilatación de la vía biliar intrahepática y del colédoco proximal con una dudosa imagen de barro biliar. Cumpliendo la tríada de Charcot, fue diagnosticado de colangitis aguda e ingresó en el servicio de cirugía general para completar estudio y recibir el tratamiento médico con antibióticos endovenosos. Durante el ingreso hospitalario se practicó una colangioresonancia magnética en la que se objetivaba una discreta dilatación de la vía biliar sin imagen de coledocolitiasis, por lo que se interpretó como normal dado su estatus poscolecistectomía. Por la persistencia de intolerancia a la vía oral, se decidió realizar un tránsito esofagogas-

troduodenal. Este mostraba una adecuada permeabilidad del esófago, del estómago y del duodeno, con algunas irregularidades pero sin clara estenosis, así como ralentización del tránsito intestinal. Ante la sospecha de trastorno motor asociado, se practicó una fibrogastroscoopia. Se objetivó una lesión polipoide de unos 2 cm en la unión gastroduodenal que prolapsaba hacia duodeno, tomándose biopsias para estudio anatomopatológico. Se completó estudio de extensión con tomografía computarizada toraco-abdominal destacando un engrosamiento parietal de aspecto edematoso a nivel del bulbo y de la primera-segunda porción duodenal (fig. 1A). Durante el ingreso, la ictericia desapareció de forma progresiva con normalización de la bilirrubinemia, pero se determinó anemia de 5 g/dl de hemoglobina y 13 puntos de hematocrito respecto a los análisis iniciales, sin evidencia

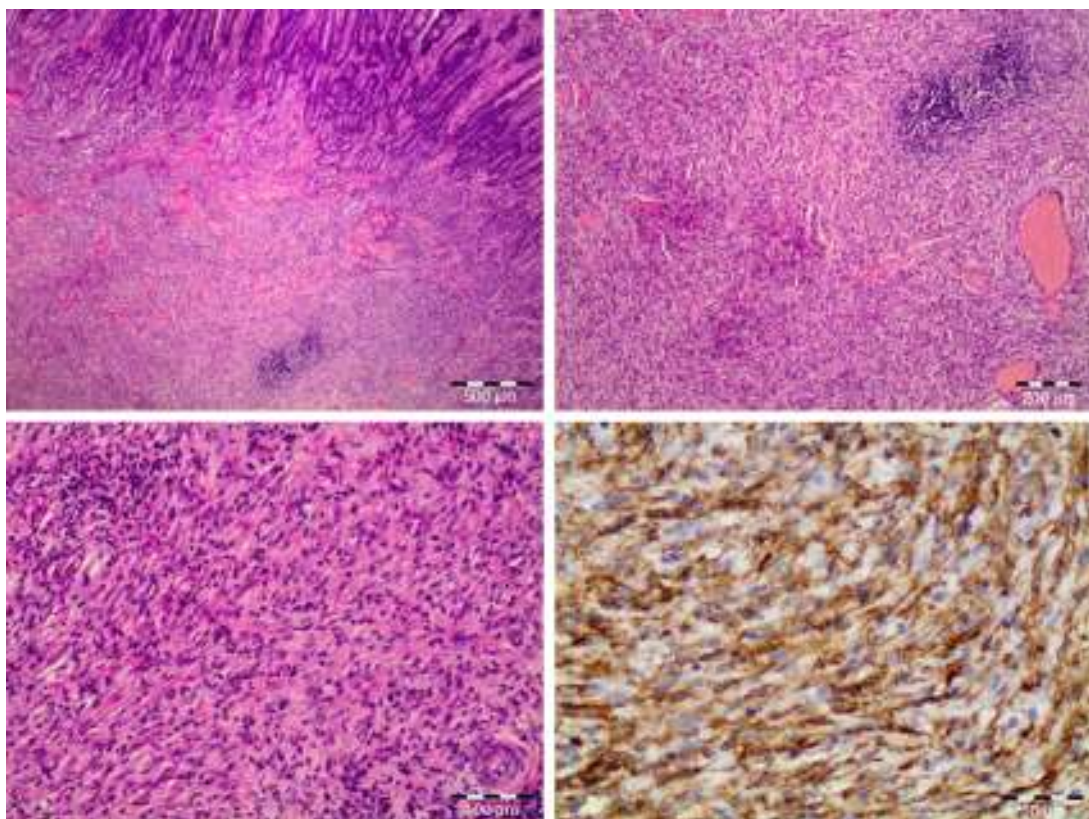


Figura 2 – Estudio histológico e inmunoquímico; CD34+ y proteína cinasa para linfoma anaplásico +.

de sangrado externo. Tras una transfusión sanguínea, se solicitó fibrogastroscoopia diagnóstico-terapéutica ante la sospecha de sangrado de origen digestivo secundario al pólipo gastroduodenal. En esta ocasión se informó de lesión polipoide de unos 4 cm que ocupaba la totalidad de la luz del bulbo duodenal, extendiéndose hasta la zona proximal de la segunda porción duodenal con restos hemáticos, aparentemente prolapsado desde el antro prepilórico formando un falso pedículo. Se identificó la papila que presentaba salida de bilis clara. Dado su tamaño y localización no fue posible la resección endoscópica, por lo que se procedió a la resección quirúrgica por vía laparoscópica. Se practicó la resección mediante gastroduodenostomía. El pólipo se localizó en la zona gastropilórica sobre una mucosa gástrica prolapsada, por lo que se practicó polipectomía con piloroplastia tipo Heineke-Mikulicz (fig. 1B). Su aspecto macroscópico corresponde a la figura 1C.

El paciente evolucionó correctamente, con una adecuada tolerancia oral, y con la desaparición del dolor abdominal. Fue dado de alta hospitalaria al 8.º día. La anatomía patológica del pólipo describió una tumoración de características morfológicas e inmunohistoquímicas compatibles con un tumor miofibroblástico inflamatorio. Histológicamente se describe una proliferación de células mesenquimales fusiformes mezcladas con células inflamatorias, predominantemente de linfocitos. En la inmunohistoquímica, las células tumorales mostraron inmunoreactividad positiva para el CD34, aunque fue negativa para CD117, desmina, actina en músculo liso y S-100. También fue positivo para la proteína cinasa del linfoma anaplásico (ALK) (fig. 2).

El tumor miofibroblástico inflamatorio es un tumor muy poco frecuente, también denominado pseudotumor inflamatorio. Suele ser asintomático o cursar con síntomas inespecíficos tipo malestar, dolor abdominal, fiebre o pérdida de peso. Suele afectar a niños y adultos jóvenes con mayor prevalencia en el sexo femenino (4/1). Cuando afecta a los adultos, suele ocurrir en la novena década de la vida⁷. Se desconoce su etiología aunque se mantiene la hipótesis de que podría ser secundario a una infección, trauma, obstrucción de vía biliar o agresión quirúrgica previas^{2,3,6}. Histopatológicamente se caracteriza por abundantes células inflamatorias, fibroblastos y algunos depósitos de colágeno^{2,5}. En estómago es extremadamente poco frecuente. Para diferenciarlo de un tumor estromal gastrointestinal (GIST), se debe verificar con un estudio inmunohistoquímico^{4,6}; aún así, puede ser negativo para la proteína cinasa del linfoma anaplásico⁸. Este tipo de tumores tienen una evolución imprevisible, ya que pueden regresar espontáneamente o crecer, malignizar o incluso metastatizar^{2,3,5,6}. Por este motivo, se considera la resección quirúrgica como el tratamiento más eficiente. En caso de no ser posible la resección completa o elevada morbilidad, se debe realizar radioterapia y quimioterapia^{3,5}. El caso presentado se produce en un paciente adulto mayor que comienza con obstrucción de la vía biliar por compresión extrínseca, lo que desencadena una serie de síntomas poco habituales para este tipo de tumores: ictericia, fiebre, dolor abdominal, intolerancia oral, e incluso anemia aguda por sangrado del mismo tumor. Como conclusión, hay que tener en cuenta la imprevisible evolución de este tipo de tumoraciones y, no se deben

infradiagnosticar ni tampoco infratratar. Ante la presencia de un tumor miofibroblástico inflamatorio, hay que realizar un tratamiento exéretico completo si es posible, y, en caso de imposibilidad habría que realizar tratamiento radioterápico y quimioterápico. La quimioterapia postadyuvante dependerá de las condiciones basales de cada paciente⁹.

BIBLIOGRAFÍA

- Jiang Y, Sun JP, Lu M, Sun Y, Wan L, Zhao H, et al. A rare case with pulmonary and cardiac inflammatory myofibroblastic tumor. *Circulation*. 2015;131:e511-3.
- Bjelovic M, Micev M, Spica B, Babic T, Gunjic D, Djuric A, et al. Primary inflammatory myofibroblastic tumor of the stomach in an adult woman: A case report and review of the literature. *World J Surg Oncol*. 2013;11:35.
- Arslan D, Gündüz S, Tural D, Uysal M, Tatlı AM, Başsorgun CI, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor: A rarely seen submucosal lesion of the stomach. *Case Rep Oncol Med*. 2013;2013:328108.
- Jain A, Kasana S, Ramrakhiani D, Sharma M. Inflammatory myofibroblastic tumor of the stomach in an adult female-report of a rare case and review of the literature. *Turk J Gastroenterol*. 2012;23:399-405.
- Mirshemirani A, Khaleghnejad Tabari A, Sadeghian N, Shariat-Torbaghan S, Pourafkari M, Mohajerzadeh L. Abdominal inflammatory myofibroblastic tumor: Report of four cases and review literature. *Iran J Pediatr*. 2011;21:543-8.
- Ribeiro MC, Lopes LR, de Souza Neto JC, Meirelles LR, de Carvalho RB, Andreollo NA. Rare gastric inflammatory myofibroblastic tumor in an adult woman: A case report with review of the literature. *Case Rep Med*. 2012;2012:374070.
- Savvidou OD, Sakellariou VI, Papakonstantinou O, Skarpidi E, Papagelopoulos PJ. Inflammatory myofibroblastic tumor of the thigh: Presentation of a rare case and review of the literature. *Case Rep Orthop*. 2015;2015:814241.
- Kim DJ, Kim W. Inflammatory myofibroblastic tumor treated with laparoscopic proximal gastrectomy and double-tract anastomosis. *J Gastric Cancer*. 2015;15:64-7.
- Cianci P, Ambrosi A, Fersini A, Tartaglia N, Lizzi V, Sanguedolce F, et al. Voluminous omental inflammatory myofibroblastic tumor in an elderly man: A case report and literature review. *Case Rep Surg*. 2015;2015:814241.

Marta París-Sans^a, Joan Domènech-Calvet^{ab},
Esther Raga-Carceller^{ab}, Fàtima Sabench-Pereferer^b y
Daniel del Castillo-Déjardin^{ab*}

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitari Sant Joan de Reus, Reus, Tarragona, España

^bUnidad de Cirugía, Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud, Universitat Rovira i Virgili, Reus, Tarragona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ddelcastillo@grupsagessa.com
(D. del Castillo-Déjardin).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.06.008>
0009-739X/

© 2015 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de AEC.