

Pseudotumor inflamatório: relato de caso

Inflammatory pseudotumor: case report

Marcelo Leite Vieira Costa^{1,2}. Anya Costa Araújo de Macedo Goes^{1,3}. Diane Isabelle Magno Cavalcante⁴. Felipe Ramos Nogueira⁵. Russian Soares Uchoa⁵. Fernando Oliveira Junger⁵. Renata Barreto Russo⁶.

1 Professor adjunto da Disciplina de Cirurgia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará (UFC), Preceptor da Residência de Cirurgia Geral do Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC), Fortaleza, Ceará, Brasil. 2 Doutorado em Farmacologia pela Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil. 3 Doutorado em cirurgia pela Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil. 4 Médica Patologista, Professora assistente do Departamento de Patologia e Medicina Legal da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil. 5 Residência médica em Cirurgia Geral pelo Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC), Fortaleza, Ceará, Brasil. 6 Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil.

RESUMO

O pseudotumor inflamatório, ou tumor miofibroblástico inflamatório (TMI), é uma afecção rara e com aspectos ainda pouco compreendidos, representando um dilema pela semelhança com processos malignos diversos, seja nos aspectos clínicos, radiológicos ou macropatológicos. Apresentamos, a seguir, o caso de uma paciente de 43 anos, sexo feminino, com queixas abdominais inespecíficas, epigastralgia e plenitude gástrica. Após propedêutica adequada, evidenciou-se processo expansivo infiltrativo pélvico, comprometendo trato colônico, genitourinário e reprodutor, sendo submetida à exenteração pélvica total. Diante da análise anatomopatológica da peça ressecada, não houve achados de malignidade no tecido, diagnosticando-se pseudotumor inflamatório. Será relatada a história clínica, com os aspectos radiológicos, histopatológicos e cirúrgicos da doença, além de uma breve revisão da literatura, com a experiência de outros serviços.

Palavras-chave: Pseudotumor inflamatório. Tratamento. Patogênese.

ABSTRACT

Inflammatory pseudotumor or inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) is a rare disease and many aspects are still poorly understood, representing a dilemma because of the similarity with various malignancies, as in clinical, radiological or pathological aspects. Here, following the case of a 43 year old female patient with nonspecific abdominal complaints, epigastric pain and fullness. After appropriate workup, it revealed a pelvic expansive infiltrative process, compromising colonic tract, genitourinary and reproductive systems, and underwent total pelvic exenteration. In the pathological examination of the resected specimen, there were no malignant findings in the tissue, and the diagnosis of inflammatory pseudotumor was done. It will be reported to medical history, with radiological, histopathological and surgical aspects of the disease, as well as a brief review of the literature, with the experience of other services.

Keywords: Inflammatory pseudotumor. Treatment. Pathogenesis.

Autor correspondente: Felipe Ramos Nogueira, Rua Onofre Sampaio Cavalcante, 298, Parque Manibura, Fortaleza, Ceará. CEP: 60821-820. Telefone: +55 85 98843-9494/99949-1616. E-mail: felipernogueira@gmail.com

Conflito de interesses: Não há qualquer conflito de interesses por parte de qualquer um dos autores.

Recebido em: 24 Mar 2016; Revisado em: 08 Jul 2016; Aceito em: 08 Jul 2016.

INTRODUÇÃO

O pseudotumor inflamatório foi observado pela primeira vez no pulmão. Descrito em 1939 por Brunn, e nomeado em 1954 por Umiker devido à alta capacidade de mimetizar, tanto clinicamente, quanto radiologicamente, uma neoplasia maligna.¹⁻³ Esse tumor afeta, predominantemente, os pulmões e o abdome (descrita pela primeira vez em 1953 por Pack e Baker, no fígado), porém é encontrado em diversos órgãos. O pseudotumor inflamatório representa uma afecção de difícil diagnóstico e de sintomatologia bastante variável. O tratamento curativo consiste na ressecção completa do tumor e de estruturas irreversivelmente afetadas. Estudos patológicos revelam característica eminentemente benigna da doença. No entanto, há relatos de casos raros com presença de recorrência e de malignização.

RELATO DO CASO

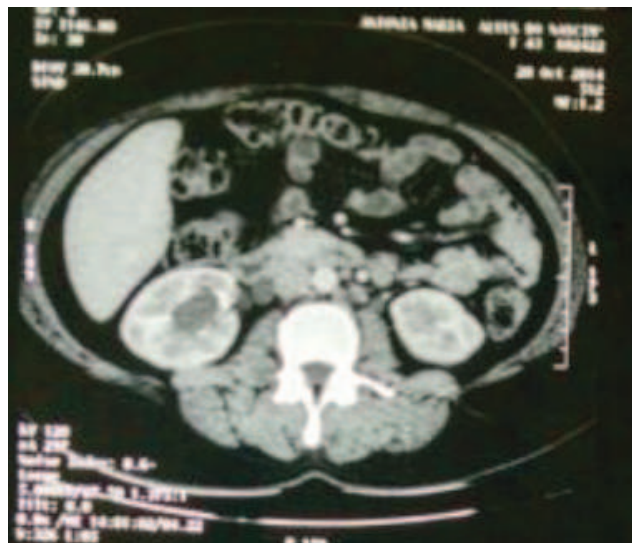
Apresentamos o caso de uma paciente do sexo feminino, 43 anos, que iniciou quadro de epigastralgia pós-prandial, com piora progressiva, iniciados em meados de 2012. Referiu ainda náuseas, vômitos, plenitude gástrica e empachamento. Evoluiu com crescimento de massa abdominal, indolor inicialmente, que passou, então, a apresentar-se difusamente dolorosa no abdome. Procurou nosso serviço em 2014. Ao exame, apresentava massa palpável em mesogástrio, com dor à palpação profunda em epigástrio. Referia queixas de dor pélvica crônica, corrimento vaginal de longa data e infecção urinária recorrente. Trazia uma ultrassonografia (US) de abdome de janeiro de 2014, evidenciando apenas colelitíase e acúmulo de líquido livre em goteira parietocólica direita. Foi submetida à Tomografia Computadorizada do Abdome/Pelve em outubro de 2014, evidenciando massa pélvica volumosa, multisseptada, de paredes espessadas, estando presente bilateralmente, sendo mais volumosa do lado esquerdo. Discreta dilatação ureteropielocalicial devido ao efeito compressivo da massa pélvica descrita nos ureteres distais. Cistos corticais renais simples à direita e linfonomegalia mesorretal à esquerda e múltiplas linfonomegalias para-aórticas (Figuras 1 e 2).

Figura 1. Tomografia: massa pélvica volumosa, multisseptada, de paredes espessadas, estando presente bilateralmente, sendo mais volumosa do lado esquerdo.



Fonte: elaborada pelos autores.

Figura 2. Tomografia: Discreta dilatação ureteropielocalicial devido ao efeito compressivo da massa pélvica descrita nos ureteres distais.



Fonte: elaborada pelos autores.

Durante a investigação, fez quadro de suboclusão intestinal baixa. Realizada colonoscopia em nosso serviço, com impossibilidade de progressão além de retossigmoide. Evoluiu com abdome agudo obstrutivo, sendo submetida, em outro serviço, a laparotomia exploradora de urgência, com múltiplas biópsias da massa e confecção de colostomia em alça em nível de sigmoide. O histopatológico das biópsias incisionais revelou apenas tecido de granulação e inflamação crônica, com ausência de malignidade.

Acreditando-se na insuficiência de amostra de tecido para anatomopatológico, decidiu-se pelo tratamento cirúrgico. Os achados intra-operatórios foram tumoração envolvendo útero, anexos, reto superior e bexiga urinária, com aderências tumorais em ureter direito. Apesar do achado de intensa fibrose e inflamação, foi possível plano para ressecção da massa em monobloco dos órgãos envolvidos.

Realizada exenteração pélvica total com ressecção de bexiga, útero, anexos e terço proximal do reto, com implante de ureteres de alça ileal excluída, com vascularização preservada, síntese de uma das extremidades e implante da outra extremidade (neobexiga a Bricker) e anastomose colorretal.

No estudo anatomopatológico, foram evidenciadas múltiplas aderências fibrosas visíveis em serosa, tecidos conjuntivos em torno dos órgãos analisados, tecido adiposo maduro, leiomiomas uterinos e processos inflamatórios, em curso ou em resolução, no endométrio, no cérvix e na bexiga.

Diante da análise anatomopatológica da peça cirúrgica, concluiu-se que não havia presença de neoplasia maligna nos cortes histológicos realizados, destacando-se o diagnóstico de Tumor Pseudoinflamatório, ou Tumor Miofibroblástico inflamatório, com bases nas evidências clínicas, radiológicas e histopatológicas (Figuras 3 a 10).

Figura 3. Tecido fibrótico permeado por epiplon, envolvendo útero, anexos e bexiga. Isolado ureter para demonstração.



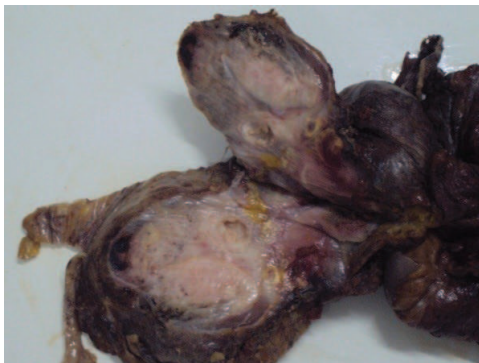
Fonte: elaborada pelos autores.

Figura 4. Útero com paredes fibróticas espessadas, envolvido por epiplon, evidenciando processo inflamatório crônico.



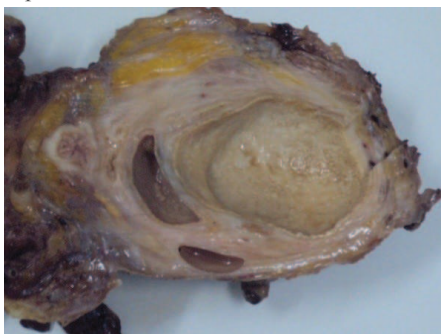
Fonte: elaborada pelos autores.

Figura 5. Útero e anexos envolvidos por fibrose.



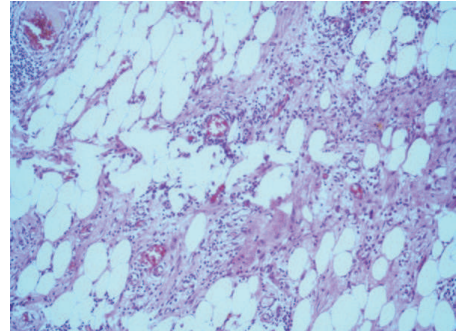
Fonte: elaborada pelos autores.

Figura 6. Cavidade da bexiga urinária com paredes espessadas, fibróticas, com reto à esquerda, igualmente envolvido no processo inflamatório pélvico.



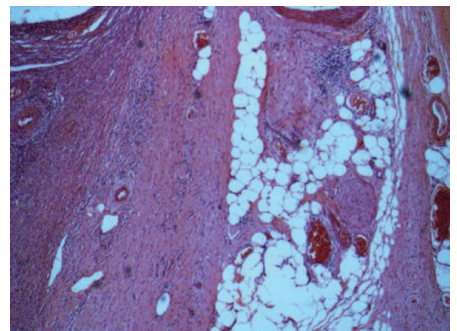
Fonte: elaborada pelos autores.

Figura 7. Adipócitos aderidos ao tecido uterino em meio à fibrose.



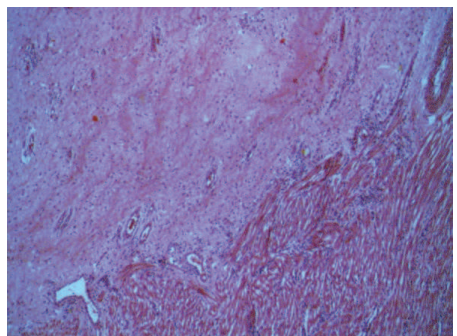
Fonte: elaborada pelos autores.

Figura 8. Anexo com adipócitos aderidos, feixe nervoso envolto por fibrose.



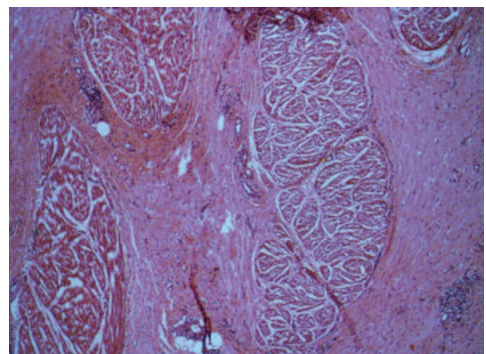
Fonte: elaborada pelos autores.

Figura 9. Células musculares uterinas em um meio com intensa fibrose, mononucleares e polimorfonucleares.



Fonte: elaborada pelos autores.

Figura 10. Parede da bexiga com fibras musculares, entremeadas com inflamação e fibrose.



Fonte: elaborada pelos autores.

DISCUSSÃO

O pseudotumor inflamatório consiste em uma lesão rara de etiologia imprecisa. O termo tumor miofibroblástico inflamatório (TMI) é utilizado em vários estudos, mas outros são citados na literatura, tais como Granuloma de células plasmáticas, Fibroxantoma inflamatório e Histiocitoma.⁴

São em sua maioria benignos, porém representam um desafio terapêutico devido à grande possibilidade de recorrência. Inúmeros fatores predisponentes têm sido descritos, como cistite, salpingite, doença inflamatória pélvica, cirurgias prévias e infecção.

Alguns aspectos clínicos e patológicos da TMI sugerem a possibilidade de que esta lesão é mais semelhante a uma neoplasia do que um processo de pós-inflamatória, reforçados por estudos de clonagem e citogenética que revelam envolvimento recorrente da região cromossômica 2p23.⁵ Há dados na literatura que sugerem que o rearranjo do locus do gene da quinase do linfoma anaplástico (ALK) possa estar envolvido na patogênese de algumas variantes do TMI.^{6,7}

Atualmente, é aceito que o TMI é de fato um neoplasma verdadeiro com um amplo espectro de comportamento biológico, variando desde as lesões benignas mais frequentes até os raros tumores multifocais e recorrentes.

Tumores pseudoinflamatórios ocorrem geralmente nos tecidos moles, bem como as vísceras e tem uma tendência epidemiológica de afetar mais crianças e jovens adultos. São compostos de uma porção variável de células fusiformes (miofibroblastos), células inflamatórias (linfócitos, eosinófilos e células de plasma), e as fibras de colágeno.

O prognóstico de IMT é geralmente considerado favorável,

REFERÊNCIAS

1. Delgado M, Noroño M, Figuera Z, León P, Reymundez ME, González I, et al. Tumor miofibroblástico inflamatorio. *Revista Gen.* 2011;65(4):367-70.
2. Coffin, CM, Watterson, J, Preist, JR, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor): a clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol.* 1995;19(8):859-72.
3. Panagiotopoulos N, Patrini D, Gvinianidze L, Woo WL, Borg E, Lawrence D. Inflammatory myofibroblastic tumour of the lung: a reactive lesion or a true neoplasm? *J Thorac Dis.* 2015;7(5):908-11.
4. Umiker W, Iverson L. Post inflammatory tumor of the lung: report of four cases simulating xanthoma, fibroma or plasma cell granuloma. *J Thorac Surg.* 1954;28:55-62.
5. Fadl-Elmula I, Gorunova L, Mandahl N, Heim S. Chromosomal abnormalities in inflammatory pseudotumor of the urinary bladder. *Cancer Genet Cytogenet.* 2003;143:169-71.
6. Kurosaka S, Matsumoto K, Irie A, Hirayama T, Nishi M, Fujita

com apenas uma incidência raríssima de transformação maligna e metástases.⁸

O único tratamento eficaz conhecido para o TMI é a ressecção cirúrgica completa.⁹ Na maioria dos casos, medidas incluindo a quimioterapia e radioterapia, são evitadas devido ao potencial biológico aparentemente limitado desses tumores.^{10,11} No entanto, num estudo, foi demonstrada uma taxa de recorrência significativa de 25%, provavelmente relacionada a fatores que impedem a ressecção cirúrgica completa, tal como a aderência a estruturas vitais e multicentricidade.¹¹ Alguns estudos sugerem que uma combinação de atipia em células ganglionares-like, aneuploidia e expressão de p53 pode indicar um comportamento mais agressivo.⁶

Existem poucos dados disponíveis relativos ao manejo dos TMI agressivos ou fibrossarcoma inflamatório devido à raridade destes tumores.^{12,8} Algumas modalidades relatadas para o tratamento de TMI incompletamente ressecados ou invasivos incluem a radioterapia, imunoterapia, corticosteróides e antiinflamatórios não esteroidais (AINES), além de quimioterapia.

CONCLUSÕES

Este caso evidencia a dificuldade na diferenciação pré-operatória do TMI de neoplasias intra-abdominais, mesmo com investigação multimodal. Como mencionado anteriormente, o diagnóstico é muitas vezes incorreto e a maioria dos pacientes geralmente requerem exploração cirúrgica com ressecção para estabelecer um diagnóstico preciso.

Devido a uma taxa de recorrência maior, aproximando-se de 25% na forma de TMI extrapulmonar, a paciente foi seguida ambulatorialmente sem evidências clínicas ou radiológicas de recidiva, treze meses após a cirurgia.

T, et al. Anaplastic lymphoma kinase (ALK) and p53 are potentially useful markers to distinguish inflammatory myofibroblastic tumor. *Open Journal of Urology.* 2013;3(2):71-4.

7. Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CD. Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am J Surg Pathol.* 2007;31(4):509-20.

8. Lee HL, Kim L, Lee KH, Kim KH, Kim CW. A case of pulmonary inflammatory pseudotumor: recurrence appearing as several consolidative lesions after complete resection. *Korean J Intern Med.* 2005;20(2):168-72.

9. Dishop MK, Warner BW, Dehner LP, Kriss VM, Greenwood MF, Geil JD, et al. Successful treatment of inflammatory myofibroblastic tumor with malignant transformation by surgical resection and chemotherapy. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2003;25(2):153-8.

10. Osnaya H, Zaragoza TA, Escoto JA, Mondragón MA, Sánchez RD. Inflammatory myofibroblastic tumor as a cause of acute abdomen. *Rev Chil Cir.* 2014;66(3):264-8.

11. Riedel BD, Wong RC, Ey EH. Gastric inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) in infancy: case report and review of the literature. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1994;19(4):437-43.

12. Borges RP, Versos RS, Vila F, Cavadas V, Encinas A, Oliveira A, et al. Inflammatory scrotal pseudotumor. *Rev Int Androl.* 2007;5(4):393-5.

Como citar:

Costa ML, Goes AC, Cavalcante DI, Nogueira FR, Uchoa RS, Junger FO, et al. Pseudotumor inflamatório: relato de caso. *Rev Med UFC.* 2016 jul-dez;56(2):67-71.