

I CASO CLÍNICO

Tumor miofibroblástico inflamatorio del plexo braquial

Inflammatory myofibroblastic tumor of the brachial plexus

García-López A¹, Perea Tortosa D², Delgado Serrano P J³

¹ Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica. Hospital General Universitario Alicante. ² Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica. Hospital General Universitario Elche. ³ Unidad de Cirugía de la Mano y Miembro Superior. Hospital FREMAP. Centro de Prevención y Rehabilitación. Majadahonda (Madrid).

Resumen

Se presenta un caso de tumor miofibroblástico inflamatorio del plexo braquial en un varón de 8 años de edad. La resonancia magnética nuclear (RMN) revela la imagen de una masa con un comportamiento agresivo y que englobaba todo el plexo braquial y la arteria y vena subclavia. Se realizó una extirpación completa por el abordaje transclavicular y transesternal. Este abordaje eleva un colgajo osteomuscular que compromete la porción medial de la clavícula, parte del manubrio esternal, la articulación esternoclavicular y el músculo esternocleidomastoideo. Se describe y discute este abordaje que da acceso a todo el plexo braquial y a los grandes vasos permitiendo un excelente control de los mismos. El estudio histológico reveló una proliferación neoplásica consistente en células fusiformes miofibroblásticas asociada a un infiltrado inflamatorio que incluye células plasmáticas, linfocitos y algunas células gigantes tipo osteoclasto. Por inmunohistoquímica existía positividad a la actina, vimentina y a ALK-1.

Palabras clave:

Plexo braquial, tumor, tumor miofibroblástico inflamatorio, abordaje.

Abstract

The author report the presence of an unpublished inflammatory myofibroblastic tumor of the brachial plexus in a 8 years old boy. Magnetic resonance (MR) images revealed a fusiform mass surrounding both subclavian vessels and nerve trunks, divisions and fascicles of the whole left brachial plexus. To obtain a definitive treatment we performed a resection using an trans-clavicular and trans-sternal approach and removed the tumor completely. This approach is based on the elevation of the osseomuscular flap, which comprises the medial portion of clavicle with the sternoclavicular joint, vertex of manubrium and the sternocleidomastoid muscle. This allows a total exposure of the brachial plexus and excellent vascular control. Histological study revealed neoplastic proliferation consisted in spindle myofibroblastic cells, mostly immunohistochemically positive for actin, vimentin and ALK-1, associated with inflammatory infiltrate including plasma cells, lymphocytes and some giant cells osteoclastic type.

Key words:

Brachial plexus, tumor, inflammatory myofibroblastic tumor, approach.

I Introducción

El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI), antes designado pseudotumor inflamatorio o granuloma de células plasmáticas, es una neoplasia de origen desconocido

que se presenta, en la primera y segunda década de la vida, con predominancia del sexo femenino, en los pulmones o en el abdomen pudiendo ser retroperitoneales o mesentéricos. Sin embargo, una minoría de casos afecta a vísceras del tracto gastrointestinal y genitourinario y, también, en las partes blandas de la cabeza y cuello, tronco o extremidades. La presentación en el plexo braquial es una situación inédita que presenta muchas dificultades para su exéresis.

Correspondencia

A. García López
Madre Teresa de Calcuta, 4 Blq. 4 Esc. 2 4º I. 03016 Alicante. España
garcialopez1@hotmail.com

Describimos el caso y discutimos su extirpación con el abordaje transclavicular y transesternal. Este permite una adecuada exposición y control de la trifurcación de la vena braquiocefálica en vena yugular externa e interna y vena subclavia, la porción más proximal de la arteria subclavia, la arteria vertebral y el nervio laríngeo recurrente.

I Caso clínico

Paciente de 8 años de edad que debuta con un dolor en el hombro después de nadar en la piscina. Al realizarle unos masajes se aprecia una masa en la fosa supraclavicular izquierda. Es visto en un centro donde se le realiza una RM donde se aprecia una tumoración en región supraclavicular izquierda que englobaba el plexo braquial izquierdo y la arteria y vena subclavia. Se le realizó una punción-aspiración que informaban como material insuficiente. Realizaron una segunda biopsia incisional que no llegó al tumor y una tercera biopsia incisional que cursó con un postoperatorio de pérdida de sensibilidad parcial en el 1º y 2º dedos de la mano. En la última biopsia se colocó un reservorio venoso central (*port-a-cath*) situado en la región infraclavicular del mismo lado. El resultado se informó como miofibromatosis agresiva y se consultó a varios servicios quirúrgicos quienes descartaron su reseccabilidad por lo que se inició un tratamiento quimioterápico por el servicio de oncología con metotrexate y vinorelbina.

A los 5 meses del diagnóstico de la lesión llega a nuestra unidad de cirugía de plexo braquial para valoración. El niño presentaba en las 3 últimas semanas picos febriles diarios de hasta 39º y estaba en tratamiento antibiótico intravenoso por sospecha de infección del reservorio.

Se observó herida transversal supraclavicular paralela a la clavícula de 7 centímetros de longitud por debajo de la cual

se palpaba una masa dura y muy adherida a planos profundos. También subclavicular se apreció el reservorio puesto en el momento de la biopsia. Se realizó un nuevo estudio de RMN apreciando una tumoración en la región retroclavicular izquierda que afectaba a todo el plexo braquial, a nivel de troncos, divisiones y fascículos, y englobaba a la arteria subclavia, que estaba incluida en el tumor y, parcialmente, la vena subclavia. La tumoración está en contacto directo con la primera costilla y el vértice pulmonar sin aparente infiltración de la caja torácica. En la parte superior se perdía la delimitación del tumor por la zona de fibrosis postquirúrgica con infiltración tumoral (Figura 1).

Fue intervenido quirúrgicamente bajo anestesia general realizándose un abordaje transclavicular y transesternal. Se realizó una incisión por la cicatriz previa de la biopsia ampliada hacia medial hasta llegar a la articulación esternoclavicular contralateral y por la parte externa llegando hasta el surco deltopectoral. Se seccionó el tejido subcutáneo y el músculo platisma separando dos amplios colgajos hasta una exposición amplia del manubrio esternal, de la clavícula y del músculo esternocleidomastoideo y toda la fosa supraclavicular. Se definió el músculo esternocleidomastoideo, por delante y por detrás de su inserción que debe respetarse junto con el periostio que cubre la clavícula y el esternón. El músculo pectoral mayor se desinsertó de su porción inferior de la mitad medial de la clavícula y de la parte superior del esternón hasta observar la unión costoesternal respetando la cápsula articular de la articulación esternoclavicular.

Tras la mínima desperiostización del tercio medio de la clavícula se realizó su osteotomía.

Se disecó la parte inferior del yugo esternal con periostotomos pequeños y disectores romos hasta introducir un retractor maleable. Se identificó el espacio de la unión costoester-



Fig. 1. A) RMN Imagen coronal con masa tumoral en región supra y retroclavicular y su extensión desde los troncos a los fascículos del plexo braquial izquierdo. B) Imagen coronal de angioRMN con afectación de los vasos subclavios que C) engloba la arteria subclavia y parcialmente la vena subclavia.

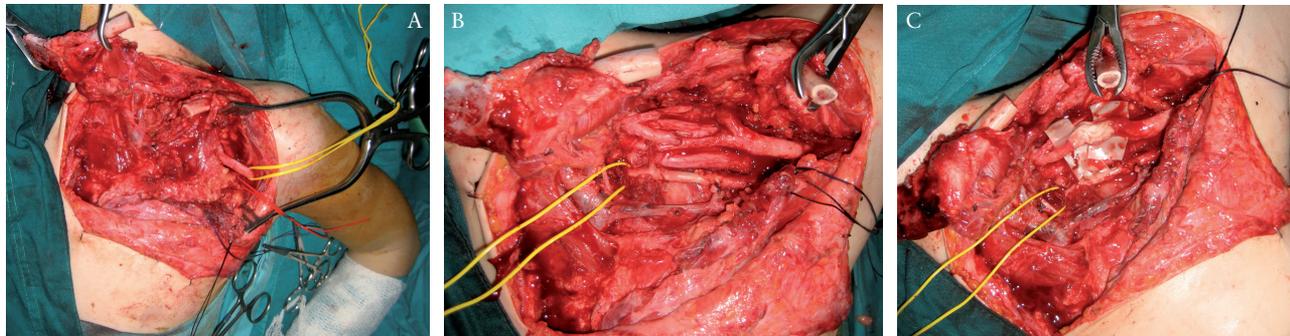


Fig. 2. A) Imagen intraoperatoria donde se observa la elevación del colgajo osteomuscular con el ángulo superior izquierdo del esternón, la articulación esternoclavicular y la mitad medial de la clavícula rebatidos sobre el músculo esternocleidomastoideo y la exposición del tumor. B) tras la extirpación completa del tumor, liberación completa de todo el plexo braquial y la arteria y venas subclavias. Lesión iatrogénica de la división anterior del tronco superior sin repercusión funcional. En la parte superior izquierda se observa el colgajo osteomuscular. C) Reparación de la división anterior del tronco superior con 6 injertos de sural de 2,5 cm de longitud.

nal de la primera y la segunda costilla y se introdujo otro disector maleable hasta encontrar el primero. Así se protegió la realización de dos osteotomías en «L» con un pequeño escoplo sobre el ángulo superoexterno izquierdo del manubrio esternal, incluyendo la articulación esternoclavicular y costoesternal de la primera costilla, conservando toda la inserción muscular del músculo esternocleidomastoideo en la clavícula y en el esternón. Se seccionó el cartílago costoesternal de la primera costilla pegada al esternón con el bisturí. La mitad medial de la clavícula y el ángulo superoexterno izquierdo del esternón se levantaron cranealmente unidos por la articulación esternoclavicular sobre el músculo esternocleidomastoideo. Todo el colgajo osteomuscular se envolvió en una compresa húmeda. Se expusieron el músculo esternohiideo y el músculo subclavio. Su sección permitió visualizar todo el tumor envolviendo el plexo braquial y la arteria subclavia. La vena subclavia estaba parcialmente englobada en el tumor. Se identificaron los vasos y los nervios por encima y por debajo del tumor. Se comenzó con la disección completa de la vena subclavia y luego se liberó por completo la arteria subclavia accediendo a través del tumor. Se disecaron todos los nervios del plexo evidenciando una sección de la división anterior del tronco superior iatrogénica tras la biopsia y se realizó una extirpación completa del tumor (Figura 2). Se realizó una reparación de la lesión previa con 6 injertos de nervio sural, obtenidos de la pierna derecha, de 2,5 cm de longitud, suturados con Tissucol® (Figura 2). El cierre se realizó con puntos reabsorbibles óseos del esternón y osteosíntesis de la clavícula con una placa.

La evolución clínica mostró la recuperación de la sensibilidad en los 2 primeros dedos y una movilidad completa del brazo y de la mano. Al año de la intervención se observó

una pseudoartrosis de clavícula que precisó de una reintervención con aporte de injerto de cresta iliaca y una nueva osteosíntesis que evolucionó hacia la consolidación y una función de la extremidad sin diferencias con la contralateral. En el seguimiento a los tres años no se han observado síntomas ni imágenes de recidiva.

En el examen microscópico el anatomo-patólogo evidenció proliferación neoplásica constituida por células fusiformes de citoplasma amplio y núcleo grande con nucleolo evidente. Entre ellas se observaron numerosas células inflamatorias con alguna célula gigante de tipo osteoclasto focal (Figura 3). La lesión llegaba al borde de resección. Con

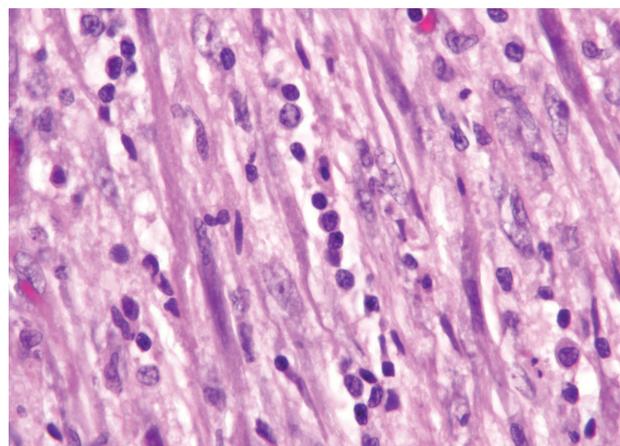


Fig. 3. Tumor miofibroblástico inflamatorio con proliferación neoplásica de células miofibroblásticas, alargadas, de núcleo claro, entre las cuales se observa un infiltrado inflamatorio de tipo crónico, que en el centro de la imagen está representado por algunas células plasmáticas (H&E, x1000).

técnicas de inmunohistoquímica mostró una tinción positiva para vimentina y positividad focal para ALK-1 y actina. Había focos de necrosis y se observaron escasas mitosis. Con Ki-67 se observó positividad en el 20% de las células tumorales. El diagnóstico histopatológico fue de tumor miofibroblástico inflamatorio.

Discusión

El TMI es un verdadero tumor sólido benigno raro que afecta a niños y adultos jóvenes. Aunque su naturaleza histopatológica es benigna, no puede diferenciarse de un tumor maligno por su invasividad local y su tendencia a la recidiva [1]. Se caracteriza por proliferación de células fusiformes con una infiltración inflamatoria de células plasmáticas, linfocitos, eosinófilos e histiocitos. Estos tumores enigmáticos pueden afectar cualquier órgano incluyendo hígado, mesenterio, tracto gastrointestinal, retroperitoneo, vejiga, tracto respiratorio superior y mediastino aunque es el pulmón es donde se describió originalmente y es el sitio más común. Otras localizaciones se describen pero la localización en nervios periféricos es excepcional [2-4], sin embargo no hemos encontrado descrito ningún caso en el plexo braquial.

Muestra un amplio espectro de comportamientos, desde una masa única que es lo más frecuente a formas multifocales y con tendencia a múltiples recidivas. Este último tipo puede ser invasivo localmente e incluso metastatizar en los casos más raros [5-7]. Se han evidenciado transformación maligna o sarcomatosa. No hay diferencias histológicas entre fibrosarcoma inflamatorio y TMI. La presencia de atipias y pleomorfismo nuclear y la aparición de metástasis pueden indicar la designación de fibrosarcoma inflamatorio siendo más frecuente en tumores del retroperitoneo o el abdomen [1-5]. Sin embargo, no hay factores clínicos ni histológicos que se hayan identificado como seguros en la predicción del comportamiento del TMI.

El único tratamiento que ha demostrado efectividad en el manejo de estos tumores ha sido la extirpación quirúrgica completa tanto en los tumores primarios como en las recidivas. En la mayoría de los casos se deben evitar otras medidas como la quimioterapia y la radioterapia por ser inefectivas y agresivas para un tumor de limitado potencial biológico. Sin embargo existe tras el tratamiento el quirúrgico un índice considerable de recurrencias que oscila entre el 8 y el 37 % [8-11].

Las localizaciones que ocasionan una extirpación compleja, como sucede en el caso que presentamos en el plexo braquial, constituyen un problema terapéutico. Su extirpación lleva asociado un riesgo importante para las estructuras que afecta

o engloba, y las terapias alternativas como la quimioterapia o la radioterapia por si solas resultan inefectivas y solo se utilizan como terapia adyuvante [9]. La radioterapia genera fibrosis y nos complica mucho la extirpación especialmente en el caso de recurrencias. La irreseabilidad en un tumor de crecimiento lento y de población joven o infantil es una situación dramática que es vivida con ansiedad por el paciente y la familia, como en este caso que había llevado un largo peregrinaje de consultas en múltiples servicios quirúrgicos que corroboraban inicialmente la irreseabilidad. Se tomó una decisión quirúrgica aunque la extirpación de una lesión con esta localización, requiere equipos con experiencia.

En los tumores del plexo braquial que comprometen los grandes vasos y el tronco inferior y sus divisiones es mejor realizar abordajes amplios, como el transclavicular y transesternal. Este se basa en la elevación de un colgajo osteomuscular, incluyendo la articulación costo-esternal, y fue desarrollado para el acceso a tumores de las vértebras torácicas 2ª, 3ª y 4ª aunque ha sido Birch quien lo ha difundido en los tumores del plexo braquial [12]. Sin embargo, requiere una alta demanda técnica y exige experiencia en cirugía vascular y nerviosa y un amplio conocimiento anatómico de la zona pero permite una exposición excelente de todas las estructuras y un control vascular proximal. Su inconveniente principal es una incidencia del 6% de pseudoartrosis de la clavícula como sucedió en el caso clínico que presentamos. ■

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fisher C. Miofibroblastic malignancies. *Adv Anat Pathol* 2004; 11:190-201.
2. Beer T, Carr NJ, Weller RO. Inflammatory pseudotumor of peripheral nerve. *Am J Surg Pathol* 1998; 22:1035-6.
3. Perez-López C, Gutierrez M, Isla A. Inflammatory pseudotumor of the median nerve. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 2001; 95:124-8.
4. Weiland TJ, Scheithauer BW, Rock MG, Sargent JM. Inflammatory pseudotumor of nerve. *Am J Surg Pathol* 1996; 20:1212-8.
5. 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 Oncol* 2003; 25:153-8.
6. Donner LR, Tompler RA, White RR. Progression of inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) of soft tissue into sarcoma after several recurrences. *Hum Pathol* 1996; 27:1095-8.



7. Hedlund GL, Navoi JF, Galliani CA. Aggressive manifestations of inflammatory pulmonary pseudotumor in children. *Pediatr Radiol* 1999; 29:112-6.
8. Cofin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (Inflammatory pseudotumor). A clinico pathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol* 1995; 19:859-72.
9. Kovach SJ, Fischer AC, Katzman PJ, Salloum RM, Ettinghausen SE, Madeb R, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors. *J Surg Oncol* 2006; 94:385-91.
10. Meis JM, Enzinger FM. Inflammatory fibrosarcoma of the mesentery and retroperitoneum. A tumor closely simulating inflammatory pseudotumor. *Am J Surg Pathol* 1991; 15:1146-56.
11. Souid AK, Ziemba MC, Dubansky AS, Mazur M, Oliphant M, Thomas FD, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children. *Cancer* 1993; 72: 2042-8.
12. Birch R, Bonney G, Wynn Parry CB. *Surgical disorders of the Peripheral Nerves*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1998.

Conflicto de intereses

Los autores no hemos recibido ayuda económica alguna para la realización de este trabajo. Tampoco hemos firmado ningún acuerdo por el que vayamos a recibir beneficios u honorarios por parte de alguna entidad comercial. Ninguna entidad comercial ha pagado, ni pagará, a fundaciones, instituciones educativas u otras organizaciones sin ánimo de lucro a las que estamos afiliados.